

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Micheline RÉBUFAT, née DESCHAMPS

Née le 1^{er} Juin 1932, à Boulogne-Billancourt (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 27 juin 1958

**SPASMES EN FLEXION
ET HYPERSYRTHMIA**

ETUDE CRITIQUE DE 30 OBSERVATIONS

Président : M. DELAY, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : REBUFAT

Prénom : MICHELINE

Nom de jeune fille : DESCHAMPS

Date de soutenance : 27 juin 1958

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

REBUFAT (MICHELINE), née
DESCHAMPS — Spasmes
en flexion et hypsarythmia.
Etude critique de 30 observa-
tions. — Paris, Imp. R. Fou-
lon, 1958, in-8°, 143 p., 32 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1958, N°).

REBUFAT (MICHELINE), née
DESCHAMPS — Spasmes
en flexion et hypsarythmia.
Etude critique de 30 observa-
tions. — Paris, Imp. R. Fou-
lon, 1958, in-8°, 143 p., 32 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1958, N°).

REBUFAT (MICHELINE), née
DESCHAMPS — Spasmes
en flexion et hypsarythmia.
Etude critique de 30 observa-
tions. — Paris, Imp. R. Fou-
lon, 1958, in-8°, 143 p., 32 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1958, N°).

REBUFAT (MICHELINE), née
DESCHAMPS — Spasmes
en flexion et hypsarythmia.
Etude critique de 30 observa-
tions. — Paris, Imp. R. Fou-
lon, 1958, in-8°, 143 p., 32 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1958, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Micheline RÉBUFAT, née DESCHAMPS

Née le 1^{er} Juin 1932, à Boulogne-Billancourt (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 27 juin 1958

**SPASMES EN FLEXION
ET HYPARSYTHMIA**

ETUDE CRITIQUE DE 30 OBSERVATIONS



Président : M. DELAY, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958



Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Carnot (P.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevassu (M.), Debré (R.), Delbet (P.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié (Ch.), Sézary (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	SICARD (A.)
	QUÉNU (J.)
	MÉNÉGAUX (G.)
	MOULONGUET (P.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	DE GENNES (L.)
	MOREAU (R.)
	BARIÉTY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	VARANGOT (J.)
Clinique d'obstétrique et de gynécologie	LANTUÉJOUL (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pneumo-ptisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)

Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIÉ (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIÉDELIVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	{ DELMAS (A.) <i>pr. s. ch.</i> CABROL (C.) DEBEYRE (J.) OLIVIER (G.)	Neurologie	{ LHERMITTE (F.) GRASSET (J.) LE LORIER (G.) LEPAGE (F.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i> BUSSER (F.) COUYGOU (Ch.)	Obstétrique	{ MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) ROBEY (M.)
Bactériologie	{ NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i> CHRISTOL (D.)	Ophthalmologie	{ BRÉGEAT (P.) DESIGNES (P.)
Biochimie médicale	{ ETTORI (J.) <i>pr. s. ch.</i> DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.) SCHAPIRA (R.)	Orthopédie	JUDET (R.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)	Oto-rhino- laryngologie	{ AUBRY (M.) MADURO (R.)
Dermato- Syphiligraphie	DUPERRAT (F.)	Parasitologie	{ BRUMPT (L.-C.) CHABAUD (A.)
Embryologie	Tuchmann-Duplessis (H.)		{ ABOULKER (P.) BARCAT (J.) BAUMANN (J.) CAUCHOIX (J.) DUBOST (C.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.) MATHEY (J.) OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.) THOMERET (G.) VERNE (J.-M.)
Histologie	{ COIJARD (R.) N... N...	Pathologie chirurgicale	
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEPARIS (M.) <i>pr. s. ch.</i>		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)		
Médecine légale	{ DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> GAULTIER (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)	Pathologie expérimentale	{ LOEPER (J.) MAURICE (P.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)		

	MM.
Pathologie médicale	BOUDIN (G.)
	BOUVIER (J.-B.)
	BRICAIRE (H.)
	BRISSAUD (H.)
	CASTAIGNE (P.)
	CONTE (M.)
	DEROT (M.)
	DOMART (A.)
	LAMOTTE (M.)
	LAROCHE (C.-P.)
	MACREZ (Cl.)
	MILLIEZ (P.)
	PÉQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	RAMBERT (P.)
	ROYER (P.)
	THIEFFRY (St.)
	TURIAF (J.)
Pédiatrie	WOLFROMM (R.)
	N...
	JOSEPH (R.)
	MOZZICONACCI (P.)
	GLONOVSKY (Cl.)

	MM.
Pharmacologie	CHEYMOL (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	LEVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i>
Physiologie . . .	BARJETON (D.) <i>pr. s. ch.</i>
	PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	DEJOURS (P.)
Physique médicale	DJOURNO (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	GOUGEROT (L.)
Pneumo- Phtisiologie . .	KREIS (B.)
Psychiatrie . . .	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	MICHAUX (L.)
Rhumatologie . .	DELBARRE (F.)
Stomatologie . .	CERNÉA (P.)
	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique .	CHASSAGNE (P.)
Urologie	KUSS (R.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.
Clinique chirurgicale . .	AMELINE (A.)
	HUGUIER (J.)
	LÉGER (L.)
	PADOVANI (P.)
Clinique médicale	ROUX (M.)
	DREYFUS (Gilbert)
	HAGUENAU (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	KOURILSKY (R.)
	MARCHAL (G.)
Clinique neurologique . .	DE SÈZE (S.)

	MM.
Clinique obstétricale . . .	MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique . . .	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)

Secrétaire général de la Faculté	M. MOREL (J.)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle GOICHON (A.)
Bibliothécaires	Milles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),
	LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON FRÈRE

A MON MARI

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN DELAY

Professeur de la Chaire de Clinique des Maladies Mentales
à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Directeur de l'Institut de Psychologie

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de respectueuse admiration.

A NOTRE MAITRE

LE DOCTEUR J. DE AJURIAGUERRA

Maître de Recherches à l'Institut National d'Hygiène

*Qui a bien voulu nous guider dans ce
travail.*

A NOS MAITRES

LE PROFESSEUR LÉON MICHAUX

Professeur de Clinique Infantile

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MARCEL DAVID

Chef du Service de Neuro-Chirurgie de l'Hôpital Sainte-Anne

A NOTRE MAITRE
LE DOCTEUR H. FISCHGOLD
Electro-Radiologiste des Hôpitaux

A MADAME LE DOCTEUR C. DREYFUS-BRISAC
Chef de Laboratoire à la Faculté

A NOTRE AMI
LE DOCTEUR C. BLANC

*Qui nous ont initié à l'électroencéphalo-
graphie.*

Nous tenons à adresser nos vifs remerciements et à exprimer notre reconnaissance

A MESSIEURS LES CHEFS DE SERVICE
DE L'HOPITAL HÉROLD ET DE L'HOPITAL BRETONNEAU

qui ont mis à notre disposition les observations cliniques de leurs malades :

MONSIEUR LE DOCTEUR CL. LAUNAY

MONSIEUR LE DOCTEUR R. MALLET

MONSIEUR LE DOCTEUR A. ROSSIER

MONSIEUR LE DOCTEUR P. GRENET

MONSIEUR LE DOCTEUR M. KAPLAN

MADemoisELLE LE DOCTEUR GRUMBACH

MONSIEUR LE DOCTEUR S. WEILL

MONSIEUR LE DOCTEUR SALET

MONSIEUR LE DOCTEUR P. KRAMARZ

A MADAME LE DOCTEUR LAIRY-BOUNES

Chef de Laboratoire à l'Hôpital Henri-Rousselle

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. DELAVELEYE

Pour les observations qu'ils ont gracieusement mis à notre disposition.

A NOS MAITRES
DES HOPITAUX PSYCHIATRIQUES DE LA SEINE

MONSIEUR LE DOCTEUR Y. PORCHER

MONSIEUR LE DOCTEUR X. ABELY

MONSIEUR LE DOCTEUR P. GOURIOU

MONSIEUR LE DOCTEUR J. LAFON

MONSIEUR LE DOCTEUR M. BERGERON

MADemoiselle LE DOCTEUR M. BADONNEL

MONSIEUR LE DOCTEUR R. DIGO

INTRODUCTION

Nous avons trouvé l'origine de ce travail dans l'observation de certains tracés pathologiques bien particuliers. Nous voulons parler ici des anomalies électroencéphalographiques décrites principalement par GIBBS et par GASTAUT sous les noms d'« Hypsarythmia » ou de « Dysrythmie majeure ».

GIBBS en donne la description suivante : « ... Tracé extraordinairement anormal, formé d'ondes lentes et de pointes de très grande amplitude, se succédant au hasard, et se retrouvant sur toutes les aires corticales. Les pointes varient d'un moment à l'autre dans leur durée et leur localisation : par moments, elles semblent localisées à une région corticale, et quelques secondes après semblent provenir d'un autre foyer, voire de foyers multiples. Occasionnellement, les pointes surviennent en paroxysmes généralisés, mais ce n'est jamais répété de façon rythmique, ni hautement organisé comme dans le "Petit Mal" ou le "Petit Mal Variant". »

« L'apparence chaotique de cette anomalie donne l'impression d'une désorganisation presque complète de l'activité électrique corticale. »

« Dans la majorité des cas, ces anomalies ne sont pas épisodiques mais continues, et apparaissent aussi nettement à l'état de veille que pendant le sommeil. »

GASTAUT le décrit comme un tracé « ... très perturbé par des anomalies lentes diffuses, à type d'ondes delta ou thêta, présentant des renforcements bilatéraux et synchrones de grande amplitude. Sur cette activité de fond très anormale, se superposent des décharges à type de pointes lentes ou de pointes-ondes lentes constituant l'élément caractéristique du tracé. »

« Il s'agit d'une pointe de 100 à 250 microvolts d'amplitude et d'une durée de 100 millisecondes environ, à laquelle succède une onde delta de 400 à 500 millisecondes. »

« La topographie de ce complexe est des plus variée puisqu'il occupe tantôt une région, tantôt l'autre, à moins qu'il ne soit généralisé ; puisqu'il est tantôt unilatéral, tantôt bilatéral, synchrone ou asynchrone, symétrique ou asymétrique.

« Lorsque plusieurs complexes se groupent, la "bouffée" résultante n'est jamais parfaitement rythmique, chaque élément n'ayant pas la même durée.

« Quant à la répartition dans le temps de ce pointe-onde lent, elle est aussi anarchique que sa répartition spatiale. »

Dès le début, ces auteurs ont mis l'accent sur l'existence de corrélations électro-cliniques.

GIBBS and GIBBS, dans leur « Atlas d'Electroencéphalographie » consacré à l'épilepsie (publié en 1952), GASTAUT en 1951, dans sa publication au colloque destiné « à la différenciation électroclinique éventuelle d'une « ENCÉPHALITE MYOCLONIQUE DU NOURRISSON », puis dans son rapport en 1952 à la Réunion Internationale de Neurologie consacrée aux myoclonies, ont insisté sur l'association de ce tracé caractéristique et de manifestations cliniques particulières appelées par eux, tantôt secousses myocloniques, tantôt tremblements, tantôt spasmes.

Pour GIBBS : « Les attaques cliniques qui caractérisent les malades avec "Hypsarythmia", consistent en une ou plusieurs des formes suivantes :

- secousse brusque de la tête ;
- révulsion oculaire ;
- projection des bras vers le haut ;
- tremblement de tout le corps.

« Ces mouvements ne se répètent pas de façon rythmique comme dans les attaques du "Petit Mal" classique. Quoique d'annulation brutale et de courte durée, les crises ne sont ni aussi courtes ni aussi "en éclair" que les attaques de l'épilepsie myoclonique.

« Elles peuvent être considérées comme des convulsions en miniature, mais elles sont d'une si courte durée que le terme de « "spasmes" paraît leur être plus approprié. »

Pour GASTAUT, il s'agit de secousses myocloniques dénommées par lui « *spasmes en flexion* ». Elles sont moins rapides que celles caractéristiques de l'épilepsie myoclonique de l'adulte, ce que confirme l'électromyogramme : tandis que le complexe myographique de l'épilepsie myoclonique est hypersynchrone ample et brutal, celui du spasme en flexion présente un défaut complet de synchronisation ; on enregistre une décharge continue de potentiels d'action intriqués.

Cette secousse myoclonique est de topographie généralisée ou partielle :

- généralisée, l'enfant se replie sur lui-même en un brutal mouvement de flexion ;
- localisée, elle atteint soit les membres supérieurs ou les membres inférieurs qui se fléchissent, généralement symétriquement, de façon synchrone ou asynchrone ; soit le plus souvent la tête qui est projetée en avant en flexion rapide comme pour un salut.

Ces spasmes sont brefs et se répètent très fréquemment dans une même journée, survenant souvent en série.

Au point de vue électroencéphalographique, « seuls les paroxysmes généralisés et synchrones sur les deux hémisphères s'accompagnent d'une manifestation clinique, d'un spasme en flexion. Mais dans ce cas, la forme du complexe est souvent modifiée du fait de la moindre durée des pointes qui se groupent devant l'onde lente, et réalisent ainsi une image très voisine de celle du polypointes-onde myoclonique de l'adulte. Certaines myoclonies surviennent d'ailleurs sans décharge de cet ordre et s'accompagnent d'un véritable "silence électrique" soudain, qui a probablement la valeur d'une "désynchronisation transitoire" ».

Pour GIBBS : « Le pattern électroencéphalographique qui accompagne immédiatement la crise clinique consiste habituellement en un paroxysme d'ondes brèves et de pointes de haut voltage, plus prolongé et plus purement pointu que celui accompagnant généralement une décharge myoclonique. Ceci peut être classé pour lui comme une courte décharge de type "Grand Mal". »

Les manifestations cliniques paroxystiques en flexion que nous venons de voir avaient déjà été décrites avant que l'électroencéphalographie ne les remette en valeur.

Les premières descriptions, à notre connaissance, en reviennent à WEST en 1841, puis à NEWNHAM en 1849 qui les décrit sous le nom d' « Eclampsia Nutans » ou « Salâam Convulsion » et qui avait déjà insisté sur leur caractère répétitif, en série (jusqu'à 140 spasmes successifs dans un de ses cas).

Citons ensuite le rapport de DECROISILLES en 1886, puis celui de DECROLY sur le « Spasme Salutatoire » en 1904, qui furent suivis de nombreux autres travaux qu'il serait trop long d'énumérer ici.

De même, des corrélations électro-cliniques avaient déjà été relevées, en particulier par :

— LENNOX et DAVIS en 1950, entre les spasmes infantiles et des tracés du type « Petit Mal Variant » avec complexes pointe-ondes lents à 1,5-2 c/s.

— VASQUEZ et TURNER en 1951, entre ce qu'ils appelaient « Epilepsie Généralisée en Flexion » et des tracés très perturbés, riches en pointe-ondes lents associés à des anomalies diffuses qu'ils nomment « Petit Mal Désorganisé ».

— HESS, NEUHAUS et KELLAWAY en 1952, qui ont repris les termes cliniques de « Blitzkrampfe » et de « Nick-krampfe » des auteurs allemands classiques.

Mais le grand mérite de GIBBS et surtout de GASTAUT a été de mettre en évidence l'autonomie de ce syndrome en montrant les relations étroites, quasi constantes, qui unissent les signes électroencéphalographiques et certaines caractéristiques cliniques. Ainsi, ils ont insisté sur :

— Le jeune âge de ces enfants

Début au cours de la première année de la vie, parfois de la deuxième ; rareté après trois ans ; exceptionnel après cinq ans.

— L'association clinique des spasmes en flexion et d'une détérioration neuropsychomotrice sévère

Cette détérioration, présente pour GIBBS dans 75 % des cas, se traduit suivant l'âge d'apparition des crises soit par un arrêt du développement psychomoteur, soit par une régression flagrante de celui-ci, régression contemporaine des crises ou leur succédant ; ainsi des enfants présentant une statique céphalique normale, se tenant assis, marchant même, commençant à parler, ayant un aspect vif et éveillé, cessent subitement de marcher, ne peuvent plus se tenir assis, ont même parfois la tête ballante ; ils ne parlent plus, ne sourient plus, ne s'intéressent plus à leur entourage ; ils gisent dans leur lit, mous, apathiques, sans réaction, indifférents à tout.

— L'existence d'un tracé électroencéphalographique du type « Hypsarythmia »

— Le sombre pronostic ultérieur, en particulier au point de vue mental.

A ce propos, certains auteurs (ILLINGWORTH en particulier) ont insisté sur le manque de parallélisme entre le retard moteur, qui se comble progressivement avec les années, et le retard intellectuel et affectif, qui reste important et va même en s'aggravant dans certains cas, donnant un tableau de « démence » et amenant parfois à l'inter-nement.

Ainsi ce tableau, associant des spasmes en flexion, une détérioration mentale et un tracé électroencéphalographique d'hypsarythmia

débutant au cours des deux premières années de la vie et d'évolution fâcheuse, a conduit nombre d'auteurs à suggérer la possibilité d'une entité morbide définie et autonome pour laquelle GASTAUT a proposé le terme de « Maladie des Spasmes en Flexion de la Première Enfance ».

Cependant de nombreuses discordances et inconnues subsistent, et notamment l'étiologie. Elles ont amené cliniciens et électroencéphalographistes à reconsidérer le problème. Ils ont cherché en particulier à situer ces cas par rapport à la comitialité (notamment à l'épilepsie myoclonique), et d'autre part aux encéphalopathies infantiles.

Citons parmi les travaux les plus récents, ceux de LIVINGSTON en 1954 ; d'ILLINGWORTH en 1955 ; de THIÉBAUT, SACREZ, ROHNER et ISCH-TIEUSSARD en 1955 ; de DRUCKMANN et CHAO en 1955 et 1957 ; de KOUPERNIK en 1956 ; de BRAID et BOROFKY en 1957 ; de Mme SAMSON-DOLLFUS en 1957 ; enfin de THIEFFRY et AICARDI en 1958 (ce dernier ayant déjà abordé le sujet dans sa thèse sur les convulsions infantiles en 1955).

Dans ce travail, nous mettrons en discussion les points suivants :

- Hypsarythmia et spasmes en flexion correspondent-ils à une entité nosologique ?
 - Comment peut-on expliquer l'association si fréquente de ces syndromes, et quelle est, par là même, leur signification physiopathologique dans le cadre de la neuropathologie infantile.
-

OBSERVATIONS TYPIQUES

Au cours de ces dernières années, nous avons pu observer 15 cas d'enfants associant un tableau clinique et un tracé électroencéphalographique typiques, et qui nous semblent répondre au cadre de la « Maladie des Spasmes en Flexion » de GASTAUT.

Avant de présenter ces observations, il nous paraît nécessaire de préciser différents points :

1° *Sur le plan de la terminologie*, nous englobons sous le terme de « spasmes en flexion » non seulement les spasmes massifs, avec flexion globale de tout le corps (tête, tronc, membres supérieurs et membres inférieurs), et ceux avec simple flexion de la tête, décrits par GASTAUT, mais également les manifestations motrices mineures (décrites par GIBBS), telles que l'antépulsion des bras avec révulsion oculaire.

Au point de vue électroencéphalographique, nous adopterons le terme d'« Hypsarythmia », entendant sous cette dénomination les anomalies électriques dont GIBBS et GASTAUT ont donné une définition concordante, citée dans notre introduction.

2° *En ce qui concerne notre méthode de travail*, nous devons souligner que notre point de départ a été l'électroencéphalographie et que nos recherches cliniques n'ont été faites que dans un second temps.

Nous avons utilisé les observations qui ont été si obligeamment mises à notre disposition par les Chefs des Services hospitaliers de Hérol et de Bretonneau, que nous tenons à remercier particulièrement ici.

Malheureusement, certaines lacunes persistent par suite de contingences matérielles ; quelques examens sont fragmentaires ; beaucoup de ces enfants ont été perdus de vue et nous n'avons pu les revoir ni les suivre dans leur évolution. Cependant, en ce qui con-

cerne les enregistrements électroencéphalographiques, nous possédons un certain nombre d'études longitudinales, dont 12 parmi les 15 cas typiques.

Enfin, nous manquons d'un certain recul, et dans la majorité des cas ignorons ce que deviendront ces enfants, en particulier au point de vue comitialité ultérieure.

Ces réserves étant faites, voici un résumé aussi complet que possible de nos observations.

OBSERVATION N° 1

B... Joëlle consulte la première fois à treize mois pour des crises.

— Dans ses antécédents, on note qu'elle est née à terme le 8 juillet 1953, après une grossesse au cours de laquelle n'est signalé chez la mère qu'un pityriasis rosé au quatrième mois.

L'accouchement est difficile avec présentation du sommet, nécessité de déclencher artificiellement le travail et expulsion pénible mais sans forceps. On ignore son état à la naissance et si elle a crié immédiatement. Poids de naissance : 3,600 kg.

De plus, elle présente un ictère passager du deuxième au quatrième jour.

— Dans les antécédents familiaux :

La mère est bien portante.

Le père, tuberculeux, est d'un tempérament anxieux et a abandonné son travail pour s'occuper de l'enfant. Il aurait présenté une fois une crise convulsive.

La grand-mère maternelle a fait des crises convulsives généralisées entre quarante et cinquante ans.

Le grand-père maternel a présenté des épisodes convulsifs très transitoires vers vingt ans, succédant à des émotions, ne s'accompagnant pas de perte de connaissance.

— La malade a une sœur de quatorze mois plus âgée, bien portante.

— Le développement psychomoteur de l'enfant semble s'être accompli normalement jusqu'à huit mois. Elle a commencé à sourire à six semaines ; ses premiers mots datent de huit mois, époque où apparaît sa première dent.

Toutefois, on signale un grasping persistant jusqu'aux environs du sixième mois et de fréquentes colères.

— C'est à cet âge de huit mois qu'apparaissent les premières manifestations pathologiques ; crises où, dit-on, elle devient rouge, tend ses bras en avant, les doigts crispés ; ces crises se prolongent et se répètent de plus en plus souvent.

On constate, qu'âgée de un an, elle ne tient pas debout sans appui.

Vers treize mois, apparaissent sans aucun contexte clinique d'accompagnement, les premières crises évoquant nettement le spasme en flexion.

Elles comportent trois séries de phénomènes :

1° Projection en avant du bras droit, flexion du membre supérieur gauche, déviation de la tête vers la droite.

2° Flexion brusque du tronc, déviation de l'œil droit vers la droite avec strabisme, hypotonie axiale, membres inférieurs en extension, yeux clos, stertor et gémissements.

3° Enfin parfois, secousses cloniques de la face et du tronc.

Les trois phases se succèdent mais la crise peut se résumer au premier phénomène, ou à une simple flexion du tronc.

La durée est de trente secondes environ, suivie d'assoupissement ou de simple reprise de l'activité antérieure.

Le rythme est de 10 à 20 par jour.

La crise survient aussi bien pendant le sommeil que pendant la veille, et dans n'importe quelle position : si l'enfant est debout, elle s'affaisse ; si elle est couchée, le bras droit se tend en avant, la tête se fléchit. Enfin, notons l'influence fréquemment déclenchante des phénomènes affectifs et, à l'inverse, la possibilité d'arrêter la crise en s'occupant de l'enfant.

Un électroencéphalogramme aurait été normal à cette époque, aux dires de la mère.

Un traitement est institué par dihydan et alepsal.

Sous l'influence de ce traitement, les crises diminuent de fréquence, mais un retard psychomoteur s'affirme : vers dix-huit mois, elle n'utilise qu'une cinquantaine de mots (seulement adjectifs et noms juxtaposés) ; entre dix-huit mois et deux ans, le langage s'arrête complètement ; indifférente, elle ne joue pas et ne reconnaît personne ; elle ne se tient plus debout, même avec appui, ne marche pas.

Vers deux ans, apparaissent des « absences » très fréquentes qui s'accompagnent d'extension de la nuque et de fixité du regard, et cèdent à la mysoline.

Par la suite, de faibles progrès très irréguliers sont obtenus sous les efforts du père et d'un entourage familial très attentif.

Ainsi, vers deux ans neuf mois, elle redit « maman » et apprend quelques mots ; elle marche seule et joue dans l'appartement, mais ces progrès sont éphémères ; la marche devient de plus en plus difficile, les mouvements maladroits du côté droit ; la parole et la compréhension du langage régressent.

On note à cette époque qu'elle aime la musique et la danse, et se balance fréquemment ; elle est très affectueuse ; elle fait trois ou quatre crises avec spasmes en flexion par vingt-quatre heures malgré un traitement associant alepsal, mysoline, épiclase et dihydan ; et un électroencéphalogramme pratiqué le 6 novembre 1956 (trois ans trois mois) montre un tracé d'hypsarythmia (Docteur BLANC).

Cette période de régression amène à une hospitalisation à l'hôpital Hérold dans le service du Docteur LAUNAY, en avril 1957, alors que la malade est âgée de trois ans et neuf mois.

On note que le développement physique a été normal, émaillé seulement d'une rougeole et d'une varicelle sans gravité spéciale, et d'une vaccination antivariolique.

On constate, au cours de cette hospitalisation, une sialorrhée continue et une macroglossie. L'enfant tient sa tête, elle peut rester assise mais avec des oscil-

lations du tronc, et debout avec appui et élargissement du polygone de sustentation. La marche avec soutien est possible, mais avec une démarche ataxique : elle lance ses jambes en avant. On signale une hypotonie généralisée.

La préhension est très précaire : elle ouvre la main avant de saisir l'objet ; on note un aspect « en coup de vent » de la main droite. Les réflexes ostéotendineux sont normaux et symétriques, le réflexe cutané plantaire en flexion.

La dentition et la voûte palatine sont normales.

Enfin, on observe deux à trois crises par jour.

Des examens complémentaires sont pratiqués :

— radiographie du crâne et pneumoencéphalographie fractionnée (Docteur BAUDEY) ;

— hémogramme et examen du liquide céphalo-rachidien.

qui sont normaux.

Un électroencéphalogramme montre un tracé typique d'« Hypsarythmia » (7 mai 1957 — Docteur BLANC).

Les tests de Borel révèlent un âge mental de douze-quinze mois pour un âge réel de trois ans dix mois.

Elle est revue en juin 1957, âgée de quatre ans, le traitement ayant été régulièrement suivi (dihydan, épiclase, mysoline, alepsal) ; les crises semblent avoir un peu diminué et les parents estiment que l'enfant rattrape un peu son retard.

Dès lors, l'état reste stationnaire, et nous sommes amenés à examiner cet enfant le 11 mars 1958 à l'âge de quatre ans huit mois.

Lorsque nous la voyons, elle utilise quelques mots, dont des verbes, mais elle ne fait pas de phrases. Elle n'est pas propre, ne mange pas seule, suce son pouce ; elle est affectueuse avec ses parents. Ses jeux consistent à bercer ses poupées, à ouvrir des livres où elle reconnaît les images ; elle déchire volontiers.

Les spasmes persistent, peu nombreux.

A l'examen neurologique (Docteur AJURIAGUERRA), on constate que l'enfant se sert surtout du bras gauche ; il existe un élément parétique à droite. Elle prend les objets, les porte à sa bouche.

Elle tient sa tête, se tient assise, mais ne se tient debout seule qu'avec appui ; marche en donnant la main et en élargissant son polygone de sustentation.

Sa démarche est ataxique, talonnante, comme dans le syndrome de Foerster.

Dans la chute en avant (position du plongeon), retard du membre supérieur droit. Si on approche les mains du bord du lit en les frottant sur ce bord, la réaction se fait pour les deux mains.

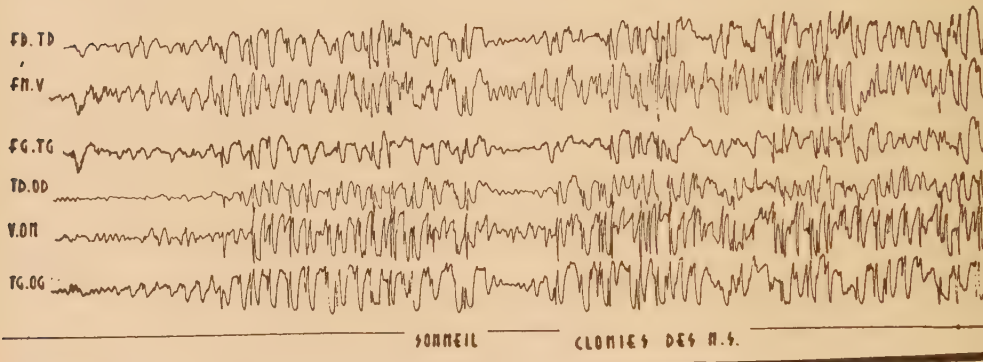
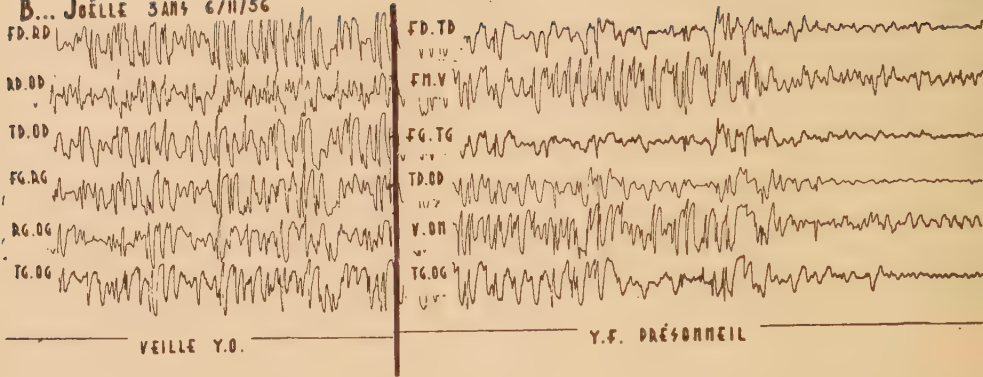
Le réflexe d'adaptation statique des membres inférieurs est surtout marqué à gauche.

Pas de signe de Moro ; tendance au grasping réflex au membre supérieur gauche avec tendance à suivre l'objet quand on l'écarte, les yeux étant fermés. Pas de réflexe de succion, pas de réflexe des points cardinaux.

Les réflexes ostéotendineux sont normaux, symétriques. Il existe une ébauche de clonus du pied, bilatérale.

Pas de signe de Babinski.

B... JOËLLE 3 ANS 6/11/56



3 ANS 1/2 7/5/57



PLANCHE 1 (Obs. n° 1)

3 ans :

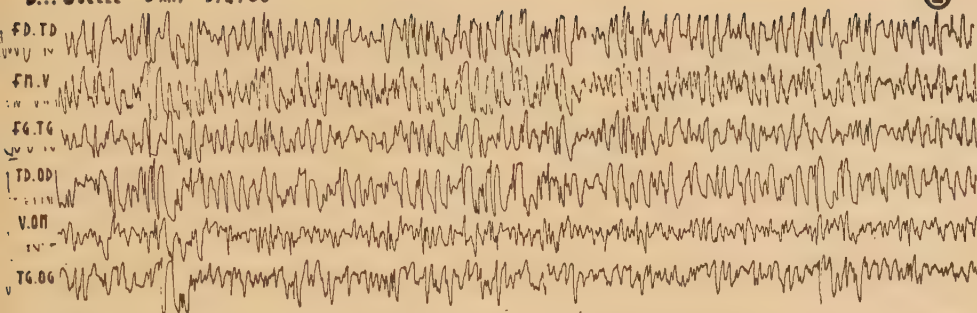
- Hypsarythmia à l'état de veille.
- Hypsarythmia discontinue pendant le sommeil (clonies spontanées des M.S.).

3 ans 1/2 :

- Résorption des anomalies.
- Discrète surcharge lente.

B... Joëlle 5 ANS 9/4/58

①



VEILLE Y.O.

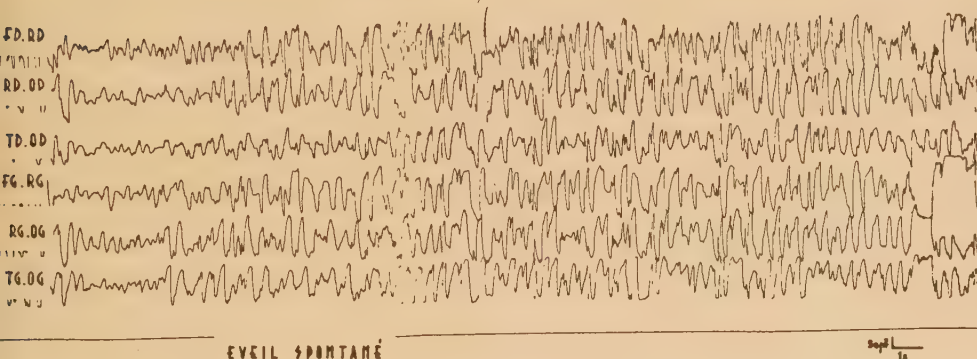
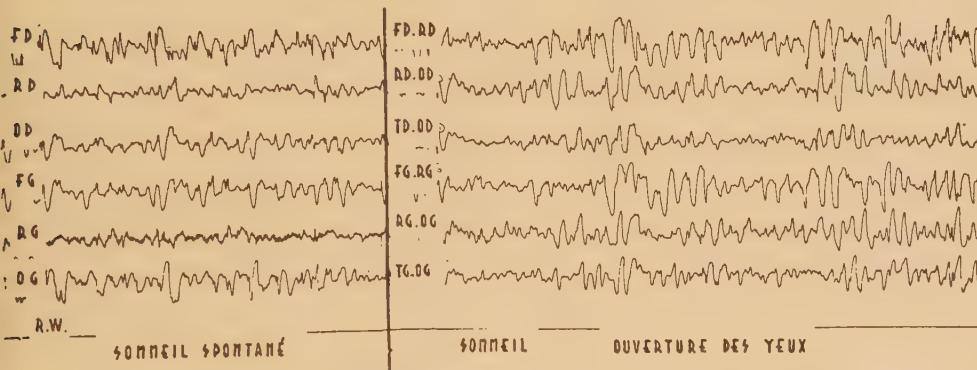


PLANCHE 1 bis (Obs. n° 1)

- 5 ans :
- Hypsarythmia à l'état de veille.
 - Normalisation relative pendant le sommeil : persistance de pointe-ondes sporadiques.
 - Réapparition des anomalies au moment de l'éveil spontané.

Au point de vue tonus musculaire : la rotation passive de la tête est plus marquée à droite. Aux membres inférieurs, existe une raideur très marquée :

- en position verticale, raideur en hyperextension de type décérébration surtout marquée à gauche, avec difficulté à plier qui est maxima si on met le pied en flexion dorsale ;
- en position couchée, la mobilisation est par contre facile, même lors de la flexion dorsale du pied ;
- l'épreuve de l'ascenseur entraîne des modifications toniques légères au membre inférieur droit ; pas de modifications à gauche.

On note une hyperextensibilité gauche (adducteurs, angle poplité) ; un ballant du pied moins marqué à droite qu'à gauche.

Pas de réflexe d'enjambement.

Aux membres supérieurs, existe également une raideur avec résistance à la mobilisation plus marquée à gauche.

Elément parétique au membre supérieur droit.

Pas de Magnus et Kleyne.

Hyperextensibilité également au niveau du tronc.

En conclusion, raideur très marquée aux membres inférieurs et au membre supérieur gauche, avec une résistance à la mobilisation surtout marquée au membre supérieur.

La préhension volontaire est normale (pouce-index).

L'enfant se sert surtout de la main gauche.

Les yeux fermés, tendance au grasping reflex, surtout au membre supérieur gauche avec tendance à suivre l'objet quand on l'éloigne ou quand on lui frôle le dos de la main.

Aucune réaction aux excitations ; le visage apathique, elle est indifférente à ce qui l'entoure. La passivité est complète : aucune réaction quand on frappe sur le lit, sur sa tête, quand on siffle ou qu'on l'appelle, quand on lui met la main devant les yeux. Pas de réaction de sursaut ; pas de réflexe oculo-palpébral, pas de réflexe cochléo-palpébral même aux excitations sonores fortes (sifflet).

La vision est normale. On note un léger strabisme (œil droit dévié vers la droite).

L'audition est normale.

Un électroencéphalogramme pratiqué à cette époque montre la persistance des anomalies électriques de type « Hypsarythmia ».

EN CONCLUSION :

Apparition à l'âge de huit mois, en pleine santé apparente, de spasmes en flexion. Tracé électroencéphalographique d'Hypsarythmia. A l'examen neurologique, signes évoquant le syndrome de Foerster.

Notons la ressemblance morphologique des spasmes avec le réflexe de Magnus et Kleyne, qui ne peut cependant pas être retrouvé par les méthodes habituelles.

Etat inchangé depuis quatre ans, tant au point de vue clinique qu'électroencéphalographique (Cf. *Planches E.E.G. 1 et 1 bis*).

OBSERVATION N° 2

P... Bernard présente pour la première fois des troubles d'ordre neurologique à treize mois.

Dans ses antécédents, on note un accouchement à terme le 3 mai 1954 après une grossesse normale, avec un poids à la naissance de 3,300 kg.

Dans les antécédents familiaux, on relève que le père et la mère sont bien portants. Le grand-père paternel était asthmatique. Les autres grands-parents sont bien portants. On ne signale rien chez les collatéraux des parents.

Le malade a une sœur plus âgée et deux sœurs plus jeunes, toutes bien portantes. La mère a fait une fausse-couche en 1955.

Le développement psychomoteur est normal jusqu'à treize mois, dit « papa, maman » à dix mois, marche à un an.

Toutefois, il faut souligner un eczéma généralisé (à six semaines) nécessitant une hospitalisation, des crises d'asthme et du rachitisme.

En juin 1955, à treize mois, il fait une méningo-encéphalite fébrile avec liquide céphalo-rachidien louche et rosé, hyperalbumineux et contenant des polynucléaires. Aucun germe n'est retrouvé à la culture du liquide. La recherche de virus est négative.

Ces troubles régressent en une dizaine de jours, mais un déficit droit persiste un certain temps et l'enfant présente deux crises comitiales généralisées par la suite.

On a pratiqué à cette occasion un fond d'œil qui est normal, un électroencéphalogramme qui montre des signes de souffrance cérébrale diffuse avec prédominance à gauche, et une pneumographie fractionnée révélant une légère dilatation ventriculaire bilatérale.

En décembre de la même année, il présente une nouvelle poussée d'eczéma avec surinfection cutanée.

En avril 1956, à vingt-trois mois, apparaissent des crises : absence, puis chute avec résolution musculaire et quelquefois mouvement d'élévation des membres inférieurs.

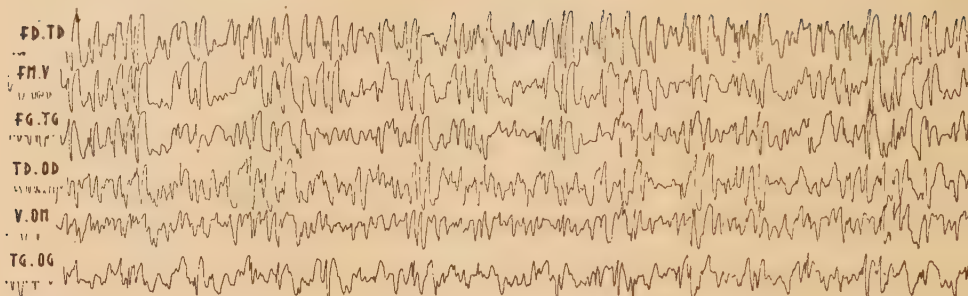
L'électroencéphalogramme montre un tracé d'hypsarythmia. Le quotient intellectuel est de 37 pour deux ans d'âge réel. On prescrit solantyl et gardénal.

Par la suite, l'enfant fait une nouvelle poussée d'eczéma, les crises du type précédent disparaissent mais on note quelques accès pycnoleptiques. Le traitement est modifié : épидione, belladénal.

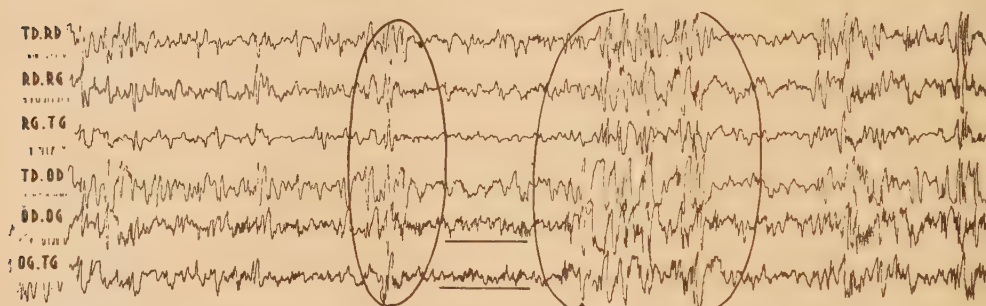
En octobre 1956, âgé de deux ans et demi, il est hospitalisé dans le service du Professeur LAUNAY. On note alors un gros retard psychomoteur : il se comporte comme un bébé, ne mange pas seul, n'est pas propre, ne parle pas.

Il présente deux sortes de crises :

- des absences durant quelques secondes, avec spasmes salutatoires, se répétant plusieurs fois dans la journée ;
- des absences plus longues, d'apparition soudaine avec flexion du tronc en avant, adduction des bras et chute.



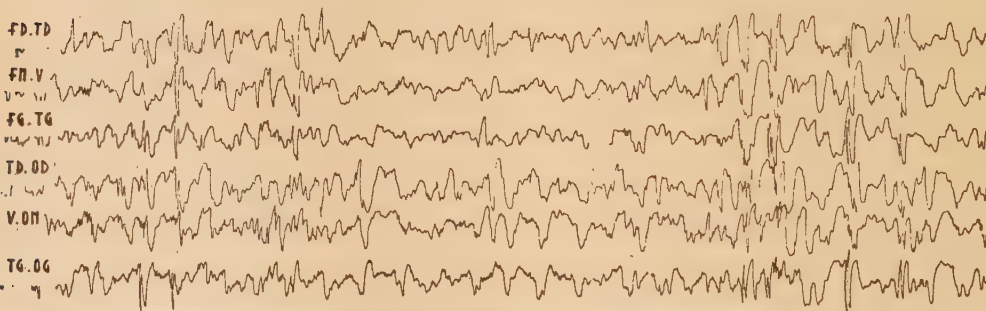
PHASE INITIALE DU SOMMEIL



SOMMEIL PROFOND

MYOCLONIES

SEC. DES MEMBRES SUPERIEURS



S.L.I.

SOMMEIL

AMPL 10

PLANCHE 2 (Obs. n° 2)

2 ans 1/2 :

- Hypsarythmia pendant la phase de présommeil.
- Fragmentation des anomalies en paroxysmes pendant le sommeil profond.
Rythmes rapides de 20-25 c/s sur les régions occipitales.
Les stimulations sonores font apparaître des paroxysmes qui s'accompagnent de secousses myocloniques des M.S.
- Peu de modifications de la morphologie E.E.G. au cours de la S.L.I. appliquée pendant le sommeil.

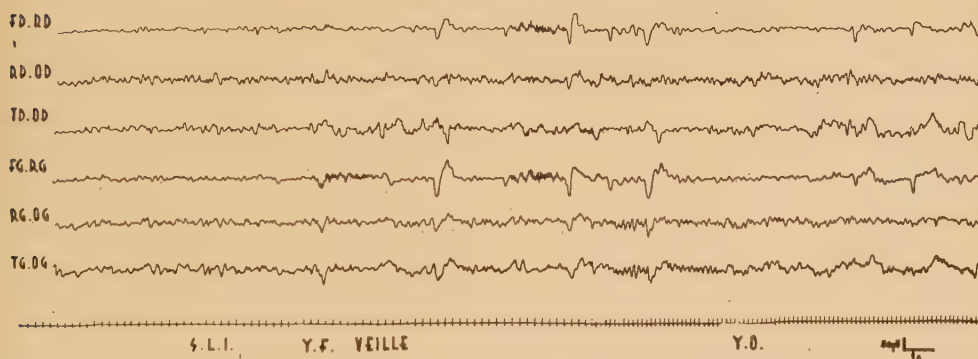
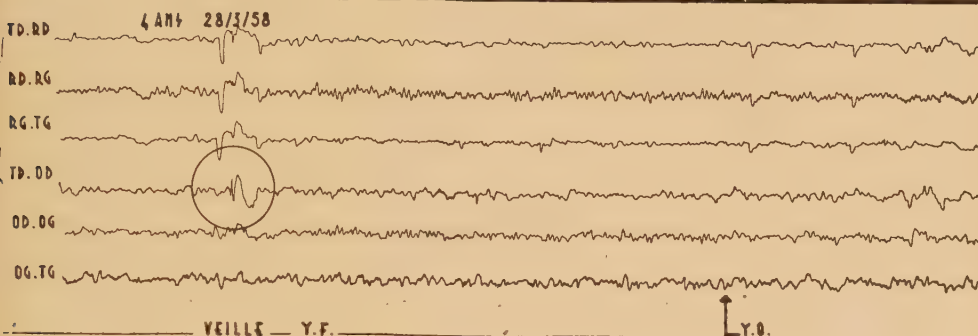
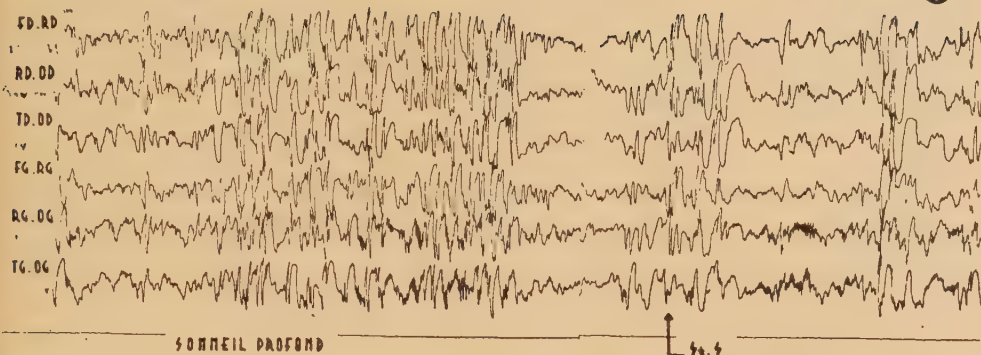


PLANCHE 2 bis (Obs. n° 2)

4 ans :

- Réorganisation des activités occipitales. Pointe-ondes lents sporadiques sur la région occipitale droite.
- Légère surcharge lente.
- Réactivité insuffisante.
- Réponses d'entraînement sous S.L.I., prédominant en occipital gauche.

P... BERNARD 4 ans 1 mois 18/4/58

③

FD.TD

FM.V

FG.TG

TD.OO

VO.M

TG.OG

VEILLE Y.F.

FD.TD

FM.V

FG.TG

TD.OO

VO.M

TG.OG

S.L.I.

FD

RD

OD

FG

RG

OG

R.W.

6e. 6.

20 pL 10

PLANCHE 2 ter (Obs. n° 2)

4 ans 1 mois :

- Séquences d'activité monomorphe de 5 c/s se projetant au niveau du vertex à l'état de veille.
- Accidents pointus et rythmes lents sur la région occipitale droite sous S.L.I.
- Présence de pointes sporadiques, de haut voltage, asynchrones, sur les régions frontales.
- Réactivité aux stimulations sonores pratiquement inexistante.

L'électroencéphalogramme (Docteur BLANC) montre des altérations de type hypsarythmia, permanentes à l'état de veille et discontinues pendant le sommeil (24 octobre 1956).

On continue le traitement par épidione et belladéal.

Au début de 1957, les crises deviennent moins fréquentes et quelques progrès du développement sont notés.

En mai 1957 (trois ans), poussée d'eczéma avec altération de l'état général, quelques absences et crise comitiale typique le 22 mai; amélioration parallèle de l'eczéma, du comportement et des crises, sous traitement antibiotique, cortancyl et épidione.

En septembre, nouvelle poussée eczémateuse avec intermède asthmatique de trois jours, crises très fréquentes et troubles du comportement (agitation, insomnie). L'amélioration est rapide avec pénicilline, cortancyl et épidione.

L'amélioration persiste jusqu'en mars 1958: pas de crise pendant deux mois mais reprise de l'eczéma à cette époque où il est de nouveau hospitalisé. On note alors que l'enfant est indifférent, suce son pouce, saisit tous les objets pour les porter à sa bouche ou les casser. Il joue peu avec ses petites sœurs, n'est pas méchant mais sans affection.

Il ne dit que quelques syllabes, marche à petits pas, les pieds à plat, et n'est pas encore propre.

Un examen neurologique est pratiqué: la recherche des réflexes archaïques ne montre pas de persistance du réflexe de Moro: pas de grasping reflex à droite, mais tendance à gauche; le réflexe des points cardinaux persiste de façon très nette.

Au point de vue tonus musculaire, il existe une hyperextensibilité droite aux quatre membres (angle poplité à 180°, angle des adducteurs); la rotation de la tête est plus importante à droite; hyperflexion du tronc en avant; le ballant des mains est égal des deux côtés.

On ne trouve aucune réaction aux excitations; en particulier, aucune ébauche de réaction de sursaut au bruit ni aux autres excitations.

La préhension volontaire existe, de la main droite.

Deux examens électroencéphalographiques sont pratiqués (Docteur BLANC):

— l'un le 28 mars 1958;

— l'autre le 18 avril 1958;

qui montrent une résorption des anomalies de type hypsarythmia, et apparition d'anomalies localisées: accidents pointus sur les régions frontales et en occipitale droite.

L'eczéma a de nouveau été amélioré par le traitement et l'enfant présente quelques crises rares.

EN CONCLUSION :

Spasmes en flexion apparus à vingt-trois mois; antécédents allergiques dans la famille; poussées d'eczéma chez l'enfant depuis l'âge de six semaines; méningo-encéphalite à treize mois; gros retard psy-

cho-moteur ; concordance de l'aggravation des spasmes et des dernières poussées d'eczéma. Remarquons l'effet favorable du traitement par le cortancyl sur l'eczéma et également sur les spasmes.

Tracé d'hypsarythmia ayant disparu secondairement ; anomalies focales (Cf. *Planches E.E.G.* 2, 2 bis et 2 ter).

OBSERVATION N° 3

M... Michèle est hospitalisée le 13 mai 1958 dans le service du Docteur LAUNAY pour une série de crises.

Cette enfant est née à terme le 13 décembre 1957.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. L'enfant a crié immédiatement. Poids à la naissance : 3,150 kg. On note un céphalématome droit et une hernie ombilicale.

Les antécédents familiaux ne sont malheureusement pas connus.

Jusqu'à trois mois et demi, le développement psychomoteur est normal : à deux mois, l'enfant sourit et s'intéresse à ce qui l'entoure malgré une croissance difficile ; on note toutefois qu'elle pleure souvent, sursaute au moindre bruit et a tendance à tourner le regard vers la droite.

A signaler un eczéma du cou et du front.

À trois mois et demi, subitement, après un voyage prolongé en voiture, elle fait deux crises convulsives avec révulsion oculaire, raidissement des bras en hyperextension et projection de la tête en avant.

L'examen à ce moment est négatif, mais l'enfant paraît triste et souffreteuse.

Ultérieurement s'installe, malgré un développement somatique normal, une régression psychomotrice nette : l'enfant ne sourit plus, est très agitée et ne s'intéresse plus à son entourage.

Les crises persistent malgré un traitement au gardénal, au rythme de deux à trois par jour. Il s'agit de simples révulsions des globes oculaires, avec une tendance du regard à se tourner vers la droite.

Le 4 mai 1958, à l'âge de cinq mois, l'enfant fait une série de crises pendant quarante-huit heures, s'accompagnant d'hyperthermie et d'une angine rouge.

Les crises débutent par une extension tonique des deux membres supérieurs qui sont projetés en avant ; puis l'enfant pousse un cri et à ce moment projette sa tête en avant et révulse les yeux vers le haut. Elle devient très rouge et tombe inerte.

Parfois la crise est faite d'une extension et du rejet en arrière des membres supérieurs et d'une congestion de la face.

La durée en est très brève ; il persiste une certaine obnubilation post-critique.

L'enfant est alors hospitalisée (le 13 mai 1958) à l'hôpital Hérold.

On note une agitation extrême lors de l'examen. Très sensible au bruit, elle pleure très facilement. L'état physique est bon et à l'examen neurologique on note :

— un réflexe de redressement statique normal pour cet âge ;

— pas de grasping, mais persistance du réflexe de Moro.



M... Michèle (Obs. n° 3)

Encéphalographie gazeuse fractionnée (21 mai 1958 — Docteur DUCHAMP)

Age : 6 mois

Atrophie corticale temporo-pariétale bilatérale



M... Michèle (Obs. n° 3)

Encéphalographie gazeuse fractionnée (21 mai 1958 — Docteur DUCHAMP)

Age : 6 mois

Atrophie corticale temporo-pariétale bilatérale

Les réflexes ostéotendineux sont normaux.

La force musculaire également.

Il existe une hypertonie généralisée, discrète.

Pas de paralysie faciale.

Pas de troubles de la déglutition.

Pas de raideur méningée.

La fontanelle est normale.

Il persiste des traces du céphalématome.

L'enfant tient sa tête et suit bien des yeux.

Des examens complémentaires ont été pratiqués :

- Un fond d'œil : normal, vision normale.
- Une ponction de fontanelle, qui est blanche à l'angle droit, et retire à gauche un liquide citrin.
- Des radiographies du crâne normales ; une déformation due au céphalématome étant la seule anomalie visible.
- Une encéphalographie gazeuse fractionnée (Docteur DUCHAMP) révèle une atrophie corticale importante, temporo-pariétale bilatérale, sans dilatation du système ventriculaire qui est normal.
- L'électroencéphalogramme enregistré le 14 mai 1958 montrait : un tracé typique d'hypsarythmia ; absence de réactivité à l'ouverture des yeux. Existence de paroxysmes de rythmes rapides de 18-20 c/s, hypersynchronisés, correspondant cliniquement à des clonies palpébrales et suivis d'un aplatissement marqué de l'électrogénèse corticale de quelques secondes.

Quelques crises du type décrit plus haut ont été observées dans le service.

Ensuite, l'enfant a été retirée prématurément par les parents contre avis médical, et nous l'avons perdue de vue.

EN CONCLUSION :

Spasmes en flexion apparus brusquement vers trois mois et demi, sans raison apparente, immédiatement suivis d'une régression psychomotrice importante. Pas d'antécédents personnels en dehors d'un céphalématome et d'un eczéma du cou.

Tracé d'hypsarythmia. Enorme atrophie corticale. (Cf. *Planches p. 33-34*).

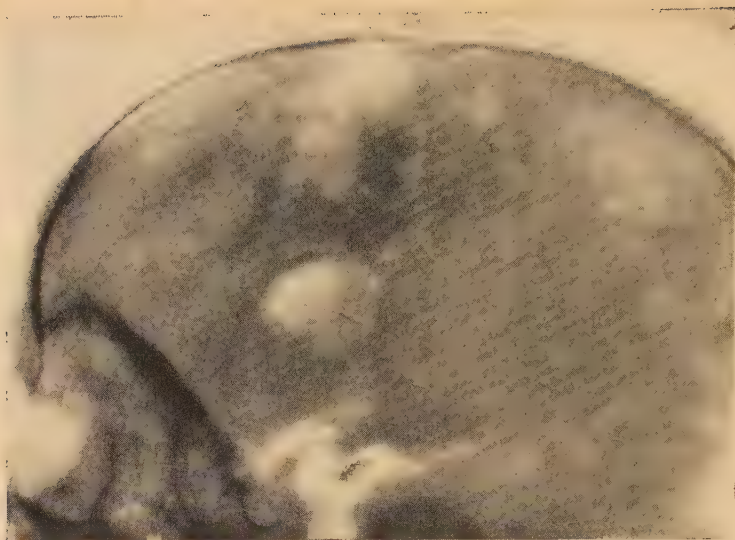
OBSERVATION N° 4

R... François est hospitalisé pour des crises et un retard psychomoteur en janvier 1957 dans le service du Docteur MALLET.

Dans les antécédents personnels, on retrouve un accouchement normal le 2 novembre 1955, avec cri immédiat, et un poids de naissance de 3,400 kg. La grossesse a été normale.

L'enfant a trois frères et une sœur bien portants. Les antécédents familiaux sont inconnus par ailleurs.

Le développement psychomoteur et somatique est normal jusqu'à deux mois.

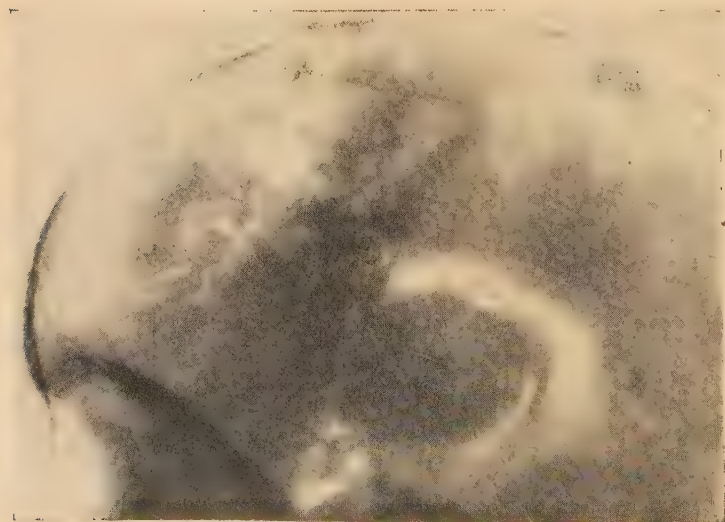
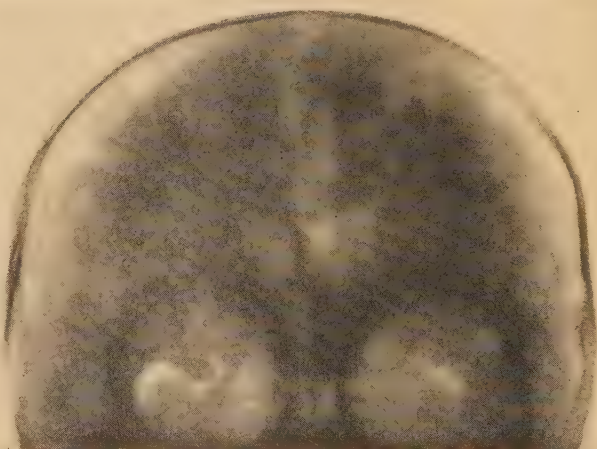


R... François (Obs. n° 4)

Encéphalographie gazeuse
fractionnée (28 janvier
1958 — Docteur BAUDEY)

Age : 14 mois

Atrophie corticale prédo-
minant dans la région
fronto-pariétale et inter-
hémisphérique frontale



A cet âge, il fait un épisode infectieux avec fièvre peu élevée, coïncidant avec un épisode grippal de la mère. Il n'y a ni convulsion ni hébétude prolongée, mais la mère constate que l'enfant ne sourit plus.

On signale un eczéma vers quatre mois, coïncidant avec le sevrage du lait maternel.

Le retard psychomoteur s'affirme progressivement et à quatorze mois et demi, en janvier 1957, l'enfant ne sourit pas, ne s'assied pas, tient très mal sa tête, n'émet que quelques sons. Il fait à cette époque une crise convulsive au cours d'un examen radiologique banal. Un électroencéphalogramme aurait montré un tracé très altéré de type comitial. L'enfant est mis au gardénal.

Il est hospitalisé fin janvier 1957. C'est un enfant au regard morne, aux gestes désordonnés et imprécis, ne tenant pas les objets qui lui sont présentés.

Il garde mal la position assise. Suit à peine des yeux. Ne prononce aucun mot.

L'examen neurologique ne montre rien en dehors d'une hypotonie globale, et d'une absence de réaction au bruit.

Le crâne est sphérique avec arcades sourcilières saillantes, mais d'un périmètre normal. La fontanelle est fermée.

Le reste de l'examen physique ne montre rien d'anormal.

Il fait plusieurs crises par jour avec chute de la tête et des épaules en avant, extension et rotation interne des bras.

Les radiographies du crâne et le fond d'œil sont normaux. Une encéphalographie gazeuse fractionnée montre une atrophie corticale bilatérale prédominant dans la région fronto-pariétale, surtout sur la face interne des hémisphères. Les ventricules sont un peu dilatés.

Un électroencéphalogramme du 25 janvier 1957 (Docteur BLANC) donne un tracé d'hypsarythmia : anomalies continues avec absence de réactivité aux diverses stimulations psycho-sensorielles.

A dix-sept mois, le développement somatique est satisfaisant, mais l'état psychomoteur est stationnaire.

Il y a, à cette époque, recrudescence des crises coïncidant avec un eczéma.

L'amélioration des deux est obtenue par l'association gardénal et cortancyl.

En juin 1957 (dix-neuf mois), le développement somatique est bon, le développement psychomoteur ne fait que peu de progrès. L'enfant se tient assis et debout, mais ne marche pas. Puis les crises redeviennent plus fréquentes. Une absence vraie est notée.

L'électroencéphalogramme montre toujours un tracé d'hypsarythmia mais plus discontinu (1^{er} juin 1957 — Docteur BLANC). Les accidents se groupant en paroxysmes de durée prolongée (quarante secondes à une minute), séparés par de courtes séquences d'activités d'amplitude plus réduite.

Peu de temps après, l'enfant quitte la France, mais on apprend que l'état reste médiocre et que les parents envisagent un placement.

EN CONCLUSION :

Arrêt psychomoteur vers deux mois (épisode infectieux) qui va en s'aggravant.

A quatorze mois : spasmes en flexion.

Rien à signaler dans les antécédents en dehors d'un eczéma dont la deuxième poussée coïncide avec une recrudescence des crises ; les deux sont améliorés par le cortancyl.

Hypsarythmia persistante. Atrophie corticale (Cf. *Planche p. 36*).

OBSERVATION N° 5

Bol... Joëlle consulte en juin 1955, à l'âge de trois ans, pour des crises.

Dans les antécédents de l'enfant, on retrouve un accouchement normal le 1^{er} juin 1952. Elle a crié de suite et n'était pas cyanosée. La grossesse avait été normale.

Elle a été vaccinée contre la variole, la diphtérie, le tétanos, la coqueluche sans incident. On signale une varicelle bénigne à l'âge de un an.

Chez les parents, on ne relève rien d'anormal en dehors d'un tempérament anxieux chez la mère.

L'enfant a deux frères plus âgés, bien portants ; une sœur est décédée très brutalement, à quinze mois, au cours d'un accès hyperthermique sans évolution pathologique antérieure.

Il n'y a rien de notable chez les grands-parents et les collatéraux des parents, sauf qu'une grand-tante maternelle aurait été internée.

Les premiers mois, l'enfant a un développement apparemment normal. Elle marche à onze mois, parle à quinze mois.

Cependant, on signale qu'elle a toujours été capricieuse et parfois coléreuse, notamment vers l'âge de un an où les parents notent des caprices alimentaires.

Les phénomènes pathologiques débutent vers deux ans et demi avec des troubles du caractère et des spasmes. Les spasmes apparaissent en novembre 1954 sans prodrome, sans cortège clinique, sans notion traumatique.

Ils consistent en une brusque absence avec élévation des membres supérieurs et réversion des globes oculaires. La durée est très brève (dix à vingt secondes). L'aspect est celui d'un « sursaut ». Parfois, il s'agit simplement d'un étonnement subit avec inspiration profonde.

Ces phénomènes se produisent en séries de trois à cinq, répétés à bref intervalle (une minute et demie).

Ils surviennent après chaque période de sommeil, au réveil, de jour comme de nuit.

A cette époque, l'enfant est très agitée, a tendance aux fugues. Elle cherche à faire du mal à ses camarades de jeux : bat, pince, tire les cheveux. Elle se met volontiers en colère. Elle recherche l'affection et les soins, et se fâche dès qu'on la laisse seule. Elle dit des gros mots sans raison. Cependant elle est calme en classe et obéit très bien.

Ces troubles persistent malgré un traitement sédatif et, en juin 1955, âgée de trois ans, elle consulte le Docteur LAUNAY. L'enfant est hospitalisée après un essai de traitement par épидione qui ne donne aucun résultat, puis par dihydangardénal qui permet quelques réveils sans crises.

Au cours de l'hospitalisation de juin 1955, l'examen clinique ne révèle rien d'anormal, en dehors d'une agitation marquée et parfois d'un plafonnement du regard.

La ponction lombaire ramène un liquide normal.

Les radiographies du crâne, le fond d'œil, sont normaux. L'électroencéphalogramme montre une hypsarythmia (tracé de sommeil sous nembutal).

L'enfant est suivie en consultation jusqu'en mars 1956. Diverses médications épileptiques sont successivement essayées sans aucune amélioration des crises qui, au contraire, augmentent en nombre et en durée.

Pendant cette période, elles sont de deux types :

- les unes sont de simples absences, suivies d'une courte période d'hébétéude, survenant au cours de la journée (plusieurs par heure);
- les autres, plus longues, s'accompagnent de chute.

Elle fait une série de dix crises le matin au réveil et dix après la sieste.

Très peu le reste du temps. Rien la nuit.

Les troubles caractériels s'aggravent : très coléreuse, turbulente, capricieuse, exigeante, méchante avec les autres et elle-même. A noter qu'elle se plaint souvent de souffrir de la région temporale gauche de la tête, n'admettant pas d'être touchée à cet endroit. A l'école, elle est sage et apprend, mais joue peu.

Elle est hospitalisée en mars 1956 (quatre ans). L'examen clinique et le fond d'œil sont toujours normaux.

L'électroencéphalogramme du 14 mars 1956 (Docteur BLANC) retrouve une hypsarythmia.

On pratique une encéphalographie gazeuse fractionnée le 28 mars 1956 (Docteur BAUDEY) qui est normale, et après laquelle on note une amélioration des crises et des troubles caractériels. Elle mange mieux, a moins de colères.

Ensuite, l'état reste stationnaire avec persistance de cette amélioration.

L'enfant est perdue de vue en octobre 1956.

EN CONCLUSION :

Légers troubles du caractère apparus à un an.

A deux ans et demi : nette aggravation de ces troubles, simultanément à l'apparition de spasmes. A noter l'influence du réveil sur ces spasmes. Tracé d'hypsarythmia. Amélioration à la suite d'une pneumoencéphalographie.

OBSERVATION N° 6

C... Philippe présente des crises depuis juin 1957. Il est alors âgé de quatorze mois.

Dans les antécédents de l'enfant, on note qu'il est né à terme le 31 mars 1956. La grossesse a été normale, l'accouchement normal. Poids à la naissance : 3,760 kg.

Les parents sont bien portants. Un frère et une sœur plus âgés sont bien portants.

Le développement somatique est normal, mais dès l'âge de un mois on constate que l'enfant ne suit pas du regard.

A deux mois, les parents l'amènent en consultation car il semble ne pas voir, ne suit pas des yeux, présente des mouvements anormaux des globes oculaires (nystagmus). Mais le fond d'œil est trouvé normal, et l'enfant est adressé en médecine générale. Il semble qu'il existe déjà à cette époque un retard du développement psychomoteur.

En juin 1957, à l'âge de quatorze mois, apparaissent, sans signes concomitants, des spasmes, de survenue brusque, consistant en une adversion de la tête à droite avec rotation des yeux vers la droite, puis chute de la tête en avant, torsion des bras (les arrondit, dit la mère) et sourire.

A cette époque, on signale un gros retard psychomoteur. L'examen neurologique est négatif et les troubles visuels persistent avec cécité partielle, semble-t-il. Le fond d'œil est normal; une encéphalographie gazeuse fractionnée est normale.

Dans les mois suivants, la mère constate une légère amélioration, mais les spasmes persistent.

En novembre 1957, à dix-neuf mois, il fait une crise convulsive généralisée inopinée, précédée d'une aura constituée par le mouvement habituel de chute de la tête et de la rotation des yeux vers la droite.

Il reprend connaissance dix minutes après.

On signale à cette époque, un examen neurologique négatif (en dehors des troubles visuels) et un bon état somatique.

Le retard psychomoteur persiste, puisqu'il ne parle pas et ne tient pas assis.

Les spasmes sont plus fréquents, surtout depuis la crise convulsive généralisée.

Un électroencéphalogramme du 9 novembre 1957 (Docteur KRAMARZ) montre un tracé d'hypsarythmia.

Une recherche d'acide phénylpyruvique dans les urines est négative.

Au cours des mois suivants, l'état clinique reste identique.

En janvier 1958, liquide céphalo-rachidien et radiographies du crâne sont normaux.

EN CONCLUSION :

Gros retard psychomoteur installé très précocement (un mois) avec cécité. Apparition de spasmes en flexion vers quatorze mois, sans raison apparente. A dix-neuf mois, une crise généralisée avec spasme pour aura. Tracé d'hypsarythmia. (Pas d'antécédent familial connu; recherche d'acide phénylpyruvique négative.)

OBSERVATION N° 7

C... Sylvie consulte en décembre 1954, à l'âge de six mois, pour une modification du comportement et pour des spasmes.

Dans les antécédents, on note que l'enfant est née à terme le 4 juin 1954. L'accouchement et la grossesse ont été normaux. Il n'a pas été vacciné.

L'étude des antécédents familiaux ne révèle rien de notable.

Le développement de l'enfant s'est effectué normalement jusqu'à quatre mois et demi.

A cet âge, en octobre 1954, l'enfant fait un épisode fébrile s'accompagnant de toux qui cède à des soins locaux et aux antibiotiques, puis reprend quelques jours plus tard d'une manière également passagère.

Depuis, l'enfant ne s'intéresse plus à ce qui l'entoure, et des spasmes ont fait leur apparition : survenant brusquement, ils surprennent l'enfant qui arrête toute activité, se met à crier violemment, puis, lançant ses bras en l'air, se soulève à demi dans un mouvement brusque et raidi avec hyperextension des quatre membres, bat des paupières, puis révolse les yeux en poussant un cri. Le tout étant très bref (une seconde).

Un traitement au gardénal est institué par le médecin de famille ; mais malgré une amélioration apparente due à la diminution du nombre et de l'intensité des spasmes, le retard psychomoteur se confirme.

En décembre 1954, à six mois, l'examen somatique ne révèle rien d'anormal.

La fontanelle est normale. Il n'y a pas de signes déficitaires, pas de raideur.

On note qu'en position assise, elle tient sa tête droite. Calée, elle tient plus ou moins assise. Sur le ventre, elle redresse la tête.

— Debout : attitude en sauteur.

— Couchée : mouvements de pédalage.

L'enfant ne sourit pas, mais vocalise, joue avec ses mains. Elle s'anime à la vue du biberon ; tourne la tête quand on l'appelle.

A l'examen psychométrique, on estime l'âge mental à quatre mois.

L'électroencéphalogramme aurait montré des signes de comitialité. Le fond d'œil est normal, ainsi que les radiographies du crâne et que le liquide céphalo-rachidien.

Un électroencéphalogramme est pratiqué en février 1955, montrant un tracé d'hypsarythmia typique.

En mars, à neuf mois, un nouvel électroencéphalogramme (14 mars 1955) confirme ce tracé d'hypsarythmia.

Le retard psychomoteur est alors important. L'enfant est apathique, ne sourit pas, ne s'assied pas.

On note une ébauche de poursuite oculaire.

Les spasmes persistent, atténués (un par vingt-quatre heures), avec extension des membres supérieurs et révulsion oculaire pendant quelques secondes, malgré le traitement par gardénal et kaneuron. Puis ils se réduisent rapidement à un brusque mouvement de la nuque avec fixité du regard.

L'enfant est perdue de vue ensuite.

EN CONCLUSION :

Apparition de spasmes en flexion après un épisode fébrile, à l'âge de quatre mois et demi. Arrêt du développement psychomoteur concomitant. Tracé électroencéphalographique d'« hypsarythmia ».

Régression psychomotrice ultérieure progressive, malgré la diminution relative des spasmes sous traitement.

OBSERVATION N° 8

A... Marcelle est amenée pour des crises à l'âge de trois mois, en septembre 1957.

Au point de vue antécédents personnels, l'accouchement a été normal, à terme (le 10 juin 1957). On signale toutefois que l'enfant était cyanosée et a dû être oxygénée. La grossesse avait été normale.

Aucun antécédent pathologique n'est noté dans la famille.

Jusqu'à deux mois, le développement est normal. A cet âge, apparaissent des crises, d'abord atténuées (sous forme d'immobilisation passagère), puis de plus en plus fréquentes (dix à douze par jour) et prenant le type spasme en flexion. Cette installation dure un mois environ.

Le spasme comporte une flexion et adduction de la cuisse gauche; rétro-pulsion du bras gauche, incurvation du tronc vers la gauche et révulsion des globes oculaires. Un état d'hébétude avec larmoiements et gémissements accompagne la crise.

Elle est toujours précédée d'un état d'absence qui signale l'apparition prochaine de la crise aux parents et dure environ un quart d'heure.

Un électroencéphalogramme pratiqué le 17 septembre 1957 montre un tracé d'hypsarythmia avec asynchronie des hémisphères: les accidents pathologiques (pointes, pointe-ondes lents et polypointes-ondes lents) étant plus nombreux sur l'hémisphère droit.

On enregistre une crise clinique avec révulsion oculaire caractérisée électrographiquement par deux paroxysmes généralisés de pointes et polypointes-ondes itératives d'une durée de quelques secondes.

Un traitement par kaneuron est institué.

L'enfant est revue à six mois et demi, en décembre 1957.

Les crises ont diminué de fréquence (quatre à six par vingt-quatre heures), d'intensité (pas de révulsion des globes oculaires, mais parfois occlusion de l'œil gauche) et de durée (cinq minutes).

L'enfant sourit peu; ne tient pas sa tête; jargonne.

On note que la nuque est molle, mais il n'existe pas de déficit localisé. Le développement physique est satisfaisant.

Les radiographies du crâne sont normales. Le fond d'œil montre une chorio-rétinite atropho-pigmentaire bilatérale, mais la réaction de toxoplasmose est négative.

Un nouvel électroencéphalogramme (27 décembre 1957 — Docteur JOLIVET) montre une hypersarythmia avec persistance de l'asynchronie des deux hémisphères.

L'enfant n'est pas revue depuis.

EN CONCLUSION :

Apparition de spasmes à l'âge de deux mois, avec arrêt simultané du développement psychomoteur. Chorio-rétinite atropho-pigmentaire au fond d'œil. Réaction de toxoplasmose négative.

Tracé d'hypsarythmia.

Dans les antécédents : cyanose à la naissance.

OBSERVATION N° 9

V... Violette débute une affection neurologique grave en avril 1956, à l'âge de quatorze mois.

Il n'y a pas d'antécédents pathologiques personnels ni familiaux connus. Elle est née le 27 février 1955, normalement.

Le développement est normal jusqu'à quatorze mois.

A cet âge, survient une affection fébrile s'accompagnant de somnolence et d'une hémiplégie droite qui amène l'hospitalisation aux Enfants-Malades. Un électroencéphalogramme pratiqué à ce moment montre un important foyer d'activités lentes occipitale gauche, et des signes d'hypertension intracrânienne (bouffées d'ondes lentes antérieures sinusoïdales).

On pense à un abcès cérébral et une trépanation gauche est pratiquée le 21 avril 1956, qui ne trouve pas d'abcès. Trois jours plus tard, une ventriculographie gazeuse ne révèle ni refoulement ni asymétrie.

Un nouvel électroencéphalogramme montre une très nette amélioration, mais avec persistance d'un foyer d'ondes lentes, peu amples, en postérieure gauche.

On estime alors que l'enfant a fait un accident vasculaire, contemporain d'une méningite débutante, et une ponction lombaire est pratiquée, qui ramène un liquide normal.

Début mai, la phase aiguë est terminée. L'hémiplégie droite passe à la spasmodicité. On note quelques absences. Un nouvel électroencéphalogramme est identique au précédent. L'état mental reste très altéré.

Puis rapidement apparaissent des crises brava-jacksoniennes droites avec perte de connaissance secondaire et révulsion des yeux, au rythme d'une tous les deux-trois jours. L'enfant est alors perdue de vue jusqu'en janvier 1957, où nous la retrouvons, âgée de vingt-trois mois.

A cette époque, l'hémiplégie droite persiste.

Un électroencéphalogramme montre l'apparition d'un foyer épileptogène actif rolando-temporal gauche, sous forme de pointe-ondes isolés ou en bouffées, diffusant un peu à droite.

La régression a été massive et le développement gravement freiné malgré une extrême attention de la famille puisque l'enfant, revue en avril 1958 (trois ans), ne marche pas, ne parle pas et n'est pas propre. On est en présence d'un idiot végétatif qui respire difficilement, la bouche ouverte. Le développement somatique est pratiquement nul.

Par contre, un nouveau type de phénomènes paroxystiques est apparu, survenant souvent après que l'enfant se soit mordu la main gauche au sang ; ils consistent en une flexion brutale du tronc en avant, les deux bras pendants, adversion des yeux à gauche et stertor. L'hypotonie est complète au moment de la flexion qui est très brusque.

Un électroencéphalogramme est pratiqué (Docteur LAIRY), montrant un syndrome d'hypsarythmia intermittent.

EN CONCLUSION :

Encéphalopathie grave à quatorze mois avec déficit moteur localisé à l'hémicorps droit et foyer électroencéphalographique d'ondes lentes à gauche ayant fait penser à un abcès (trépanation sans résultat). Arrêt du développement psychomoteur et régression majeure. Apparition ultérieure (entre deux et trois ans) de spasmes en flexion et d'un tracé d'hypsarythmia intermittent.

OBSERVATION N° 10

B... Nelly est hospitalisée pour des crises à deux mois et demi, le 26 avril 1954.

Enfant née le 6 février 1954 : accouchement normal mais prématuré (sept mois et demi). Toutefois, l'aspect est celui d'un enfant à terme. Poids de naissance : 2,500 kg. La grossesse a été normale.

Dans la famille, on ne retrouve aucun antécédent pathologique. La malade a un frère bien portant.

Le développement est apparemment normal jusqu'à un mois ; cependant la mère signale que l'enfant a présenté une fois au cours de cette période deux crises de contracture des membres du côté gauche.

A un mois, apparaissent des crises consistant en des mouvements brefs, rapides des paupières et des lèvres (« comme si l'enfant parlait », dit sa mère), des mouvements des globes oculaires vers le haut, une rotation de la tête vers la gauche avec extension du bras et de la jambe gauche, et un peu de mousse aux lèvres. Parfois tout se résume au mouvement des paupières et des yeux. Elles se répètent plusieurs fois dans la journée. Ces crises ne s'accompagnent d'aucun autre signe clinique et le médecin consulté prescrit du gardénal qui en amène la disparition. Mais elles réapparaissent dès la diminution de la dose.

A deux mois et demi, le 26 avril 1954, l'enfant est hospitalisée à l'hôpital Hérold.

Elle est en bonne condition physique et l'examen ne révèle rien d'anormal.

Un électroencéphalogramme fait le 5 mai 1954 montre un tracé fortement altéré, comportant de nombreux éléments paroxystiques (pointes et pointe-ondes) à prédominance gauche, qui se modifie considérablement au moment des paroxysmes cliniques, prenant alors l'aspect d'hypsarythmia.

Le fond d'œil est très altéré, montrant une papille colobomateuse et des taches colobomateuses, atrophiques ou pigmentées, en dehors de la pupille.

Les radiographies du crâne sont normales.

Une réaction de toxoplasmose est négative chez la mère et chez l'enfant.

L'enfant sort du service et n'est revue en ville qu'à deux ans et demi, en octobre 1956.

On se trouve alors en présence d'une grande arriérée, avec quotient intellectuel vers 20 %. Il existe une quadriplégie avec prédominance sur le membre supérieur gauche et le membre inférieur droit. Les réflexes ostéotendineux sont conservés. Il n'y a pas de signe de Babinski. On note une déviation conjuguée de la tête

et des yeux vers la droite et un strabisme convergent. La vision et l'audition sont incertaines ; il y a une hypotonie vélopharyngée et peu de réflexe nauséeux.

Les crises persistent. Le développement physique est bon.

L'électroencéphalogramme (31 octobre 1956 — Docteur BLANC) montre une hypersarythmia continue avec légère prédominance droite.

L'enfant est perdue de vue.

EN CONCLUSION :

Spasmes en flexion et retard psychomoteur important, d'apparition précoce. Tracé d'hypsarythmia. Evolution grave.

OBSERVATION N° 11

C... Serge.

Nous ne possédons que peu de renseignements concernant cet enfant.

Nous savons que sa naissance a été normale, à terme (septembre 1954). Il a crié immédiatement.

A sept semaines, il a subi une intervention pour hernie étranglée.

Il est amené en consultation à l'âge de deux ans pour :

- un retard psychomoteur très important (ne tient pas encore assis et ne parle pas) ;
- des spasmes en flexion de la tête.

On note en outre une grande agitation et, au point de vue sensoriel, un strabisme et peut-être une surdité.

Nous avons cité le cas de cet enfant car son syndrome clinique est associé à un tracé électroencéphalographique typique d'hypsarythmia.

OBSERVATION N° 12

Ma... Michel consulte le Docteur GRENET pour des crises en mars 1957, à l'âge de trois mois et demi.

L'accouchement à terme, en décembre 1956, a été pratiqué par césarienne à cause d'hémorragies importantes. L'enfant va bien à la naissance et pèse 3,600 kg, mais on constate un bec-de-lièvre bilatéral.

Au cours de la grossesse, vers un mois et demi, la mère a présenté une éruption maculaire et la sœur de l'enfant une affection éruptive avec 38° de température, ayant duré une quinzaine de jours et intitulée début de rougeole.

Ce fait mis à part, les parents sont bien portants et il n'y a pas d'antécédents pathologiques connus dans la famille. La sœur de la malade est bien portante.

Le développement de l'enfant se fait normalement jusqu'au mois de mars 1957, c'est-à-dire jusqu'à trois mois et demi. A cet âge, apparaissent les premières crises, en même temps qu'un fléchissement de l'état général et que des troubles du développement psychomoteur, sans autre symptôme clinique accompagnateur.

Les crises sont de topographie variable mais comportent toujours une flexion brusque, tantôt des membres inférieurs, tantôt de l'hémicorps gauche, tantôt des membres supérieurs et de la tête.

Elles surviennent au rythme de plusieurs par jour, sans cause déclenchante nette, parfois après les pleurs, et laissent l'enfant très fatigué.

L'arrêt et même la régression du développement psychomoteur est net. L'enfant ne tient pas sa tête, ne sourit plus, est totalement indifférent.

Le développement somatique est satisfaisant et l'examen de l'enfant ne montre rien d'anormal en dehors du bec-de-lièvre. La fontanelle n'est pas fermée mais n'est pas tendue.

Un électroencéphalogramme (23 avril 1957) montre un tracé d'hypsarythmia continue.

L'état clinique reste stationnaire jusqu'en juillet 1957, où une légère amélioration se fait jour : les crises sont moins fréquentes, l'enfant est plus éveillé et tient sa tête. Cependant, existence de nombreuses colères.

Un électroencéphalogramme (5 juillet 1957) montre une hypsarythmia discontinue à l'état de veille et pendant le sommeil.

Ensuite, l'enfant est perdu de vue.

EN CONCLUSION :

Spasmes en flexion et arrêt du développement psychomoteur apparus vers trois mois et demi, sans contexte clinique. Evolution relativement favorable. Tracé d'hypsarythmia continue, puis discontinue.

OBSERVATION N° 13

Q... Gérard consulte pour la première fois à quatre mois pour un retard psychomoteur et des troubles du caractère.

Dans les antécédents, on note un accouchement post-mature le 16 décembre 1956, à l'âge de dix mois, mais qui s'est passé normalement. Le poids à la naissance était de 3.380 g. La grossesse avait été normale. Retenons cependant une intoxication de la mère par les huîtres (typhoïde ?) un mois avant l'accouchement. Rien à signaler dans les antécédents familiaux en dehors d'une grande nervosité de la mère et de manifestations allergiques (eczéma).

Le développement a été déficient dès le début :

- développement staturo-pondéral nettement insuffisant ;
- développement psychomoteur : sourit à deux mois, mais ne tient pas sa tête à quatre mois, ne s'intéresse pas à ce qui l'entoure, ne suit pas les objets des yeux.

Enfant très nerveux, très agité, pleure souvent, dort mal la nuit, se réveille trois ou quatre fois et sa mère est obligée de lui donner du phénergan. Il a des colères fréquentes.

Cependant, on ne relève aucune maladie grave durant ces premiers mois (n'a fait qu'une légère rhinopharyngite sans fièvre, jamais de convulsions, jamais de pertes de connaissance).

A quatre mois (18 avril 1957), il est mis en observation dans le service du Docteur ROSSIER à l'hôpital Hérold.

L'examen physique général révèle l'existence d'une hernie inguinale et d'une hydrocèle bilatérales; le reste de l'examen est normal; la fontanelle n'est pas tendue. Strabisme divergent de l'œil gauche, congénital.

A l'examen neurologique: hypertonie modérée sans asymétrie.

A plat ventre: se redresse sur les avant-bras; redresse bien la tête; a des mouvements de repli des jambes.

En position assise: laisse tomber sa tête en arrière et ne peut la redresser.

En position debout: appui plantaire; réflexe de redressement statique des deux côtés.

— Au point de vue réflexes archaïques, on note la persistance:

— du réflexe de Moro, obtenu facilement par diverses excitations; «bras en croix» spontanés ou déclenchés par le contact;

— du réflexe d'incurvation du tronc;

— du réflexe de succion;

— du grasping reflex, qui est assez marqué et prolongé.

— Les réflexes ostéotendineux sont vifs et symétriques, sans clonus.

— Les réflexes cutanés plantaires ont tendance à l'extension.

Une réaction de toxoplasmose est demandée: négative chez l'enfant, et positive à un taux normal pour l'adulte chez la mère, elle permet d'exclure la toxoplasmose.

Il est réhospitalisé en mai 1957, à l'âge de cinq mois, à la suite de l'apparition de mouvements myocloniques au niveau des membres supérieurs.

Il est toujours hypertonique (surtout aux membres inférieurs) et présente même des crises en opisthotonos, type crises de décérébration.

Le réflexe de Moro et le grasping persistent.

On trouve à ce moment un Babinski bilatéral évoquant une diplégie infantile.

A l'examen physique: apparition d'une hépatomégalie légère et de multi-adénopathies.

La radiographie du crâne est normale.

Le fond d'œil est normal.

Un électroencéphalogramme pratiqué montre des altérations généralisées, pratiquement continues, de type hypersyrmia. A noter une légère prédominance des anomalies sur la région fronto-temporale droite.

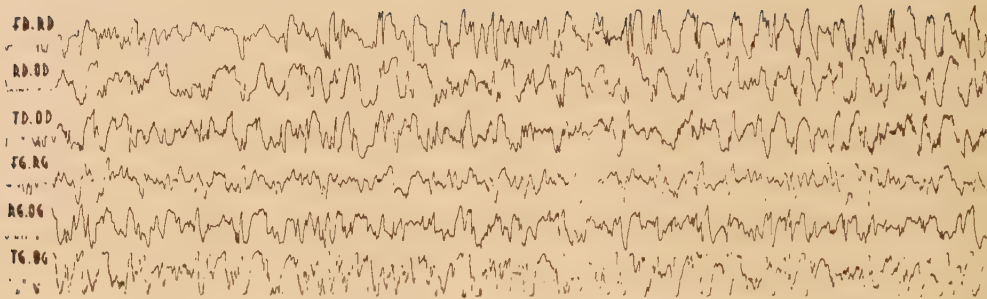
Un nouvel examen pratiqué à six mois (18 juillet 1957) montre la persistance de l'hypertonie avec rejet de la tête en arrière, attitude en opisthotonos.

Il ne tient pas assis (position absolument impossible du fait de l'hypertonie et du raidissement en arrière).

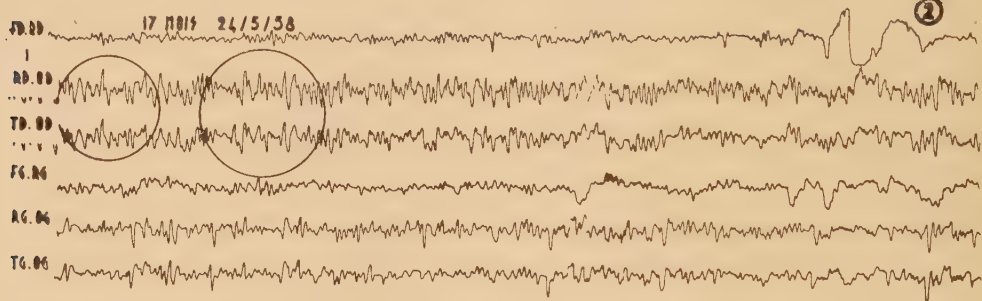
Tendance à croiser les jambes en position debout. Persistance du Babinski bilatéral.

Le périmètre céphalique est de 43 cm.

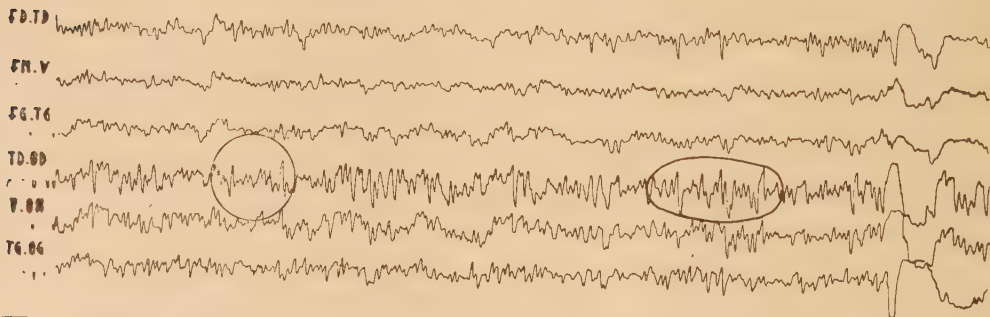
A sept mois, on note une amélioration somatique: l'état général est meilleur. Il mange bien, commence à suivre les objets des yeux.



VEILLE Y.F.



VEILLE Y.F.



VEILLE Y.F.

Y.O.

sept 1958

PLANCHE 3 (Obs. n° 13)

6 mois :

— Aspect typique d'hysarythmia à l'état de veille.

17 mois :

— Résorption de la dysrythmie majeure.

— Rythme occipital bien différencié avec fréquence dominante de 6-7 c/s.

— Constitution d'un foyer de pointes et pointes lentes sur la région occipitale droite.

— Réactivité insuffisante à l'ouverture des yeux.

Conclusion :

— Transformation d'une hysarythmia en anomalies focales.

Cependant l'enfant ne tient toujours pas assis ; il est somnolent ; la tête est rejetée en arrière, mais la nuque est molle.

Il croise les jambes « en ciseaux » dans la position debout.

Il présente des crises fréquentes d'extension des bras en croix avec extension des membres inférieurs.

Il présente également des mouvements cloniques aux excitations extérieures.

Persistance du réflexe de Moro et du grasping.

A onze mois, il revient dans le service à l'occasion d'un état grippal avec fièvre à 39°5 ; anorexie, toux ; déshydratation évidente et purpura de type nécrotique. L'hémoculture met en évidence un staphylocoque pathogène.

Une ponction lombaire est pratiquée qui retire un liquide clair avec 0,20 d'albumine, 0,55 de sucre et 7,80 de chlorures.

Au point de vue neurologique, il existe un mélange d'hypotonie (nuque balante) et d'hypertonie.

Il ne se tient pas assis.

Il présente encore quelques crises de raidissement malgré le traitement (kaneuron, 15 gouttes) et quelques mouvements choréo-athétosiques lents des membres.

Le réflexe de Moro persiste. Le grasping reflex a disparu.

Il suit les objets du regard mais ne cherche pas à les saisir.

Il sourit, reconnaît sa mère.

Un traitement par sulfamides, pénicilline, réhydratation est entrepris. La fièvre tombe ; les éléments purpuriques ulcérés se dessèchent.

Mais l'enfant reste hypotrophique, ne s'alimentant pas seul.

Le 28 novembre 1957, en meilleur état de nutrition (poids : 6,950 kg), il sort du service ; les éléments purpuriques nécrotiques ont presque complètement disparu.

Il revient à la consultation en mai 1958, âgé de dix-sept mois : le retard psychomoteur est loin d'être comblé ; on peut noter cependant une légère amélioration, en particulier en ce qui concerne les crises qui sont beaucoup moins fréquentes.

Il suit actuellement un traitement par ionisation intracérébrale.

Un électroencéphalogramme pratiqué le 24 mai 1958, montre une amélioration spectaculaire des anomalies électrographiques. Rythme de fond subnormal. Résorption des anomalies de type hypsarythmia. Constitution d'un foyer de pointes sur la région occipitale droite.

EN CONCLUSION :

Enorme retard psychomoteur dès le début chez un enfant né au dixième mois d'âge conceptionnel, avec de nombreuses malformations. Troubles importants du tonus évoquant le type atonique-astatique de la paralysie cérébrale infantile, ou « syndrome de Foerster ».

A noter la persistance anormale du réflexe de Moro.

Tracé électrique d'hypsarythmia ayant régressé au cours de l'évolution (Cf. *Planche E.E.G.* 3).

OBSERVATION N° 14

F... Danielle consulte le 22 février 1957, à l'âge de un an, pour retard psychomoteur.

Dans les antécédents de l'enfant, on retrouve un accouchement difficile mais normal, à terme le 15 février 1956. Cri après cinq minutes de soins. Poids de naissance : 4 kg.

Les quatre premiers jours sont marqués par des signes méningés très alarmants qui disparaissent brusquement.

Dans les antécédents familiaux, on relève une très grande nervosité de la mère qui a fait des épisodes dépressifs fréquents, notamment pendant les trois premiers mois de cette grossesse. La famille de la mère présente plusieurs cas de débilité mentale et de troubles ayant nécessité le placement.

Le père est bien portant mais avec une ascendance déséquilibrée.

L'enfant a un frère bien portant. Un frère est mort à trois ans et demi (crises d'éclampsie de la mère pendant la grossesse). Un troisième enfant est mort-né.

La malade est vue en consultation à Claparède en février 1957, à l'âge de un an, pour retard psychomoteur installé déjà depuis quelques mois ; elle a souri pour la première fois à cinq mois, mais n'a pas souri depuis.

L'enfant ne tient pas sa tête mais tient assise.

Elle est apathique et indifférente. Elle n'est pas propre et ne parle pas.

Le développement physique est bon.

Depuis quatre mois et demi sont apparus des accès faits de légères secousses généralisées en arrière avec révulsion oculaire, élévation brusque du bras droit. Si l'enfant est debout, elle s'affaisse avec des secousses de la tête en avant. Cela survient par série, pouvant aller jusqu'à trente à la suite l'un de l'autre.

Un tracé électroencéphalographique avait été fait à huit mois à Pontoise, montrant une hypsarythmia typique qui est retrouvée à ce moment.

Par la suite, les crises persistent moins nombreuses sous traitement par éthanon et kaneuron. Le retard psychomoteur reste profond. Un électroencéphalogramme pratiqué en juin 1957, à seize mois, montre de nouveau un tracé d'hypsarythmia. L'enfant est alors mise au gardénal et à la mysoline.

Une amélioration légère survient.

Les accès disparaissent pendant plusieurs mois sous traitement (gardénal, mysoline, dihydant).

L'enfant paraît plus éveillée et commence à suivre du regard vers vingt mois.

Vers deux ans, en mars 1958, persistance de l'amélioration. L'enfant se tient presque assise et essaie d'utiliser ses mains. Mais il persiste un à trois accès par jour, très atténués : elle serre les poings et écarte lentement les bras.

Un électroencéphalogramme du 6 mars 1958 (Docteur LAIRY) montre une hypsarythmia typique, peut-être encore plus marquée que sur le tracé précédent.

EN CONCLUSION :

Arrêt psychomoteur et spasmes en flexion installés vers quatre-cinq mois. Contrôle assez bon des crises par le traitement. Evolution très médiocre.

Tracé d'hypsarythmia persistant.

Accouchement difficile et signes méningés graves les quatre premiers jours.

OBSERVATION N° 15

L... Jacques est vu en consultation en avril 1957, à l'âge de deux ans et demi, pour des spasmes en flexion et une régression psychomotrice.

Dans les antécédents, on note un accouchement post-mature le 4 août 1954 avec circulaire du cordon nécessitant dix minutes de réanimation. La grossesse avait été normale.

Pas d'antécédents pathologiques dans la famille.

Les premiers jours, il fait des « spasmes » avec cyanose.

Puis le développement s'effectue normalement jusqu'à quatorze mois.

Il marche à huit mois et dit quelques syllabes à quatorze mois.

A cet âge (en octobre 1955), apparaît le premier spasme en flexion sans syndrome clinique accompagnateur.

Le spasme comporte une flexion de la tête en avant avec extension du bras et de la jambe gauches. Si l'enfant est debout, il n'y a pas de chute. Il est précédé d'un sourire niais, d'hébétéude et de recherche de ses parents. Il est suivi de somnolence. Souvent l'enfant pleure pendant la crise.

Il n'y a pas de révulsion des globes oculaires, pas de miction, pas de morsure de la langue.

Ces spasmes augmentent progressivement jusqu'à atteindre une dizaine par jour.

Depuis leur apparition, une régression psychomotrice importante s'est installée. L'enfant ne parle plus, est indifférent. La marche devient hésitante.

L'enfant est suivi en province pendant cette période.

Un électroencéphalogramme pratiqué en mars (un an et demi) a montré un tracé d'hypsarythmia légèrement asymétrique, plaidant en faveur d'une atrophie corticale (électrogenèse plus lente à droite, plus irritative à gauche).

La radiographie du crâne et le fond d'œil ont été trouvés normaux.

L'enfant est mis au traitement gardénal et épidione sans résultat, puis posédrine qui donne une amélioration des crises, mais de l'insomnie et de l'excitation nécessitant l'emploi de réserpine, avec de bons résultats.

Un électroencéphalogramme de juin 1956 est trouvé très amélioré. Les crises s'arrêtent complètement en janvier 1957.

Un examen neurologique est pratiqué le 16 avril 1957 (deux ans et demi) (Docteur AJURIAGUERRA), montrant :

— Une démarche hésitante, avec avant-bras gauche en légère flexion et abduction.

— Une hémihyperextensibilité gauche. Rotation interne plus marquée au membre inférieur gauche.

— Des réflexes ostéotendineux vifs, sans clonus.

— Un réflexe de préhension du pied très marqué à gauche, avec cutané plantaire en hyperflexion ; peu net à droite, où la flexion est moins forte.

Réflexes d'adaptation statique : retard aux membres supérieur et inférieur gauches.

Pas de réaction de sursaut.

Pas de signe de Moro.

L'excitation du membre inférieur droit n'entraîne pas de déplacement du membre inférieur gauche, alors que l'inverse a lieu. Donc, persistance du réflexe de défense à droite.

Réflexe d'écartement assez bon aux membres supérieurs.

Facies dystrophique, avec strabisme convergent gauche.

Thorax en carène.

On conclut que l'enfant présente un syndrome encéphalopathique avec retard psychomoteur considérable, en particulier de tous les réflexes d'adaptation. Présentant en outre une hyperextensibilité gauche, il s'agit donc probablement d'une lésion généralisée à prédominance droite.

Le même traitement est poursuivi.

Il est revu en consultation le 1^{er} avril 1958 (trois ans huit mois).

Il n'a pas refait de crise depuis janvier 1957, malgré un arrêt complet du traitement anticomitial depuis juin 1957.

Il existe une amélioration du développement psychomoteur : l'enfant commence à articuler quelques sons et dit « papa - maman » ; il reconnaît divers membres de sa famille ; il peut marcher et courir.

Son caractère est irritable et coléreux mais s'améliore actuellement. Il se frappe encore la tête avec les poings.

Il est affectueux.

L'examen clinique est inchangé mais la marche est bien meilleure. Il n'y a pas de déficit moteur. Le strabisme a disparu.

Un électroencéphalogramme est pratiqué le 4 avril 1958 (Docteur BLANC). Il montre la présence de pointe-ondes sporadiques et d'accidents pathologiques divers sur les régions frontales, et une désorganisation partielle des activités corticales.

EN CONCLUSION :

Spasmes en flexion et régression psychomotrice grave apparus à quatorze mois sans cause apparente. Tracé d'hypsarythmia passager. Evolution favorable de l'ensemble du syndrome.

ETUDE ANALYTIQUE

Après avoir exposé ces 15 observations, nous allons relever systématiquement dans chacune d'elles certaines données qui nous paraissent particulièrement instructives, afin d'essayer, malgré le nombre relativement restreint de nos cas, de dégager quelques lignes générales, et par là même certaines bases de discussion.

1° L'AGE DE DÉBUT DES SPASMES EN FLEXION

Parmi nos 15 cas, 8 enfants ont débuté leurs spasmes en flexion au cours de la première année, 4 au cours de la seconde, et 3 au cours de la troisième. Donc, presque tous ont eu un début précoce, dans les deux premières années, ce qui recoupe l'avis des auteurs : pour GIBBS, 50 % dans la première année ; pour GASTAUT, 70 % avant deux ans, dont 50 % entre huit mois et quinze mois ; pour LENNOX et DAVIS, 100 % au cours des deux premières années ; et tant d'autres dont l'avis est univoque.

2° LES CIRCONSTANCES DE LEUR APPARITION ET LEURS PRODROMES ÉVENTUELS

Quatre de nos enfants sur 15 ont présenté une affection déterminée, de gravité variable, lors de l'apparition des spasmes ou dans les mois précédents.

Neuf ont eu un début inopiné.

Chez les autres, on peut noter dans les antécédents plus ou moins proches, soit des troubles du caractère (colères, pleurs), soit une agitation ou à l'opposé une apathie anormales. Rappelons que certains auteurs ont insisté sur l'existence de prodromes de ce type (ILLINGWORTH).

3° LE DÉVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DE L'ENFANT DEPUIS LA NAISSANCE JUSQU'À LA PÉRIODE CRITIQUE

Une distinction entre les enfants ayant présenté un développement psychomoteur normal avant l'apparition des spasmes en flexion, et ceux déjà déficients antérieurement, a été préconisée par BAIRD dans un but étiologique.

De nombreux auteurs l'ont reprise par la suite, notamment THIEFFRY.

Des 15 cas typiques que nous avons présentés ici, la majorité, parmi ceux dont l'anamnèse a pu être suffisamment précisée, avaient eu un développement psychomoteur antérieur normal, et ont régressé brutalement lors de l'apparition des manifestations paroxystiques (7 cas).

4° L'ASPECT DES SPASMES, LEUR FRÉQUENCE, L'INFLUENCE POS- SIBLE DE CERTAINS FACTEURS FAVORISANTS

La flexion de la tête en avant (« nodding spasm ») est l'aspect le plus fréquemment rencontré. Nous l'avons observé dans 12 cas sur 15.

La flexion du tronc, brutale, complète, de type « tic de Salâam », se rencontre dans 4 cas.

Quant aux spasmes des membres, ils peuvent être en flexion ou en extension. Leur répartition est également variable, pouvant être localisés soit aux deux membres supérieurs, soit aux deux membres inférieurs, soit dans le territoire, d'un hémicorps.

La crise s'accompagne exceptionnellement d'une perte de conscience. Tout au plus peut-on noter un certain degré d'obnubilation, d'hébétude, ou de somnolence post-critique (4 cas). Le plus souvent, l'enfant reprend ses activités antérieures comme s'il ne s'était rien passé.

Pendant la crise, l'enfant pleure quelquefois ou pousse un cri (obs. n^{os} 3 et 7).

La fréquence des spasmes dans la journée est variable.

Leur survenue en séries est frappante dans certains cas (voir l'obs. n^o 5, et l'obs. n^o 14 où l'enfant fait jusqu'à 30 spasmes successifs).

L'influence de certains facteurs sur le déclenchement des crises a été relevée, notamment par DRUCKMANN et CHAO. Elle est nette dans

quelques-uns de nos cas : citons, entre autres, l'action favorisante des émotions (*obs. n^{os} 1, 12*), des excitations extérieures (*obs. n^o 13*), de l'éveil (*obs. n^o 5*).

5° LES TROUBLES ASSOCIÉS ÉVENTUELS

— Les troubles moteurs peuvent être isolés (*obs. n^{os} 9, 10, 15*) ou associés à des perturbations toniques plus globales entrant alors dans des cadres cliniques définis, tels que le syndrome atonique-astasiqne de Foerster (*obs. n^{os} 1 et 13*) et les scléroses cérébrales infantiles (*obs. n^o 9*).

Rappelons que certains auteurs ont insisté sur l'existence de périodes de rigidité avec extension tonique des membres, entre les crises (DRUCKMANN et CHAO).

Nous avons un cas avec mouvements anormaux (*obs. n^o 13* : mouvements choréo-athétosiques).

— Quant aux phénomènes comitiaux associés, leur assez grande fréquence ressort de nos observations : « absences » dans 5 cas, crises généralisées dans 3 cas, crises bravais-jacksoniennes dans un cas.

Ces différents types de comitialité peuvent être concomitants ou se succéder dans le temps.

— Les troubles oculaires ne nous paraissent pas aussi fréquents qu'on a voulu le dire.

L'atteinte la plus commune est le strabisme (5 cas sur 15). Nous n'avons vu que 2 cas de cécité, et encore ne s'agit-il que de cécité partielle ; un de ces enfants présentait de plus un nystagmus.

Le fond d'œil est normal dans la majorité des cas (13 sur 15) ; les deux atteintes rencontrées étaient une chorioretinite atropho-pigmentaire et un envahissement de la papille et du fond d'œil par des taches colobomateuses atropho-pigmentaires.

— Les troubles auditifs sont pratiquement inexistants dans nos cas.

— Les troubles mentaux sont toujours associés : nous y revenons.

6° LES RÉSULTATS DE LA PNEUMOENCÉPHALOGRAPHIE

Sur nos 15 cas, il n'a été pratiqué que 6 encéphalographies gazeuses fractionnées et une ventriculographie.

Nous croyons cependant devoir souligner que dans 4 cas sur 7, donc plus de la moitié, il n'a pas été trouvé d'anomalies, malgré la présence d'un tableau clinique et électrique typique.

Toutefois, dans les cas où des anomalies radiologiques sont retrouvées, les images d'atrophie corticale paraissent indiscutables (*obs. n^{os} 3 et 4 ; Planches A et B*).

7° LES MODALITÉS ÉVOLUTIVES, CLINIQUES ET ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUES, ET LE RÔLE DE LA THÉRAPEUTIQUE DANS CETTE ÉVOLUTION

— Au point de vue clinique, nous avons noté, comme la plupart des auteurs, que les spasmes ont tendance à la régression spontanée, mais qu'ils peuvent, à ce moment, être remplacés par une autre forme d'épilepsie.

Le retard moteur se comble peu à peu lorsqu'il n'existe pas de grosses lésions déficitaires, de paralysies en particulier.

En fait, l'élément majeur du pronostic reste les troubles mentaux, et rares sont les cas où une évolution relativement favorable se fait jour (*obs. n^{os} 12, 15*).

— Au point de vue électroencéphalographique, nous possédons 12 études longitudinales sur les 15 cas, pour lesquelles l'évolution des anomalies peut se classer de la façon suivante :

- Cas présentant des anomalies focales, et évoluant vers une hypsarythmia (2 cas : *obs. n^{os} 9 et 10*).
- Cas présentant une hypsarythmia dès les premiers enregistrements, mais dont la dysrythmie majeure régresse ultérieurement, pouvant donner des altérations localisées, voire même une normalisation du tracé (3 cas : *obs. n^{os} 2, 13, 15*).
- Enfin tracé d'hypsarythmia persistant tout au long de l'évolution (7 cas : *obs. n^{os} 1, 4, 5, 7, 8, 12, 14*).

— Au point de vue thérapeutique, nous n'avons noté aucune amélioration par les traitements anticomitiaux. Les seuls progrès obtenus l'ont été par le cortancyl, nous y reviendrons.

8° L'ÉTIOLOGIE

Il apparaît dans ces observations qu'il est exceptionnel de pouvoir trouver un facteur étiologique sûr. Toutefois, dans quelques observations, certains rapprochements sont possibles entre l'apparition du syndrome étudié ici et une cause déterminée.

Ainsi, on note des antécédents obstétricaux dans 6 cas ; 1 accouchement prématuré et 2 post-matures.

Dans 2 cas, la mère a fait un épisode infectieux pendant la grossesse.

Enfin, deux enfants ont présenté une affection cérébrale ou cérébro-méningée grave au cours des premiers mois de la vie.

Dans 4 cas, le psychisme des parents est un peu particulier : anxiété, épisodes dépressifs.

Deux enfants ont des antécédents familiaux comitiaux.

Remarquons en outre ici les antécédents allergiques fréquents de ces malades : eczéma, asthme (*obs. n^{os} 2, 3, 4, 13*).

DISCUSSION

SPASMES EN FLEXION ET HYPARSYTHMIA CONSTITUENT-ILS UNE ENTITE NOSOLOGIQUE ?

De l'étude de ces observations ressort un certain nombre de faits.

Ce qui frappe au premier abord, c'est l'unité du syndrome électroclinique : « hypsarythmia — spasmes en flexion — détérioration mentale », que ces cas, choisis parmi les plus typiques, permettent de valoriser. Mais, à mieux considérer les choses, des divergences apparaissent, certains signes rencontrés chez un enfant ne se verront pas chez un autre, toute une diversité clinique et radiologique associée se fait jour.

* *

FLUCTUATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES DU TABLEAU TYPIQUE

Nous commencerons par rappeler les fluctuations symptomatologiques du tableau typique, à savoir : les variantes séméiologiques, l'absence de corrélations électro-radiologiques, la diversité des aspects évolutifs.

1° VARIANTES SÉMÉIOLOGIQUES

Le spasme lui-même peut consister, nous l'avons vu, en une flexion généralisée de tout le corps, ou en une flexion partielle (flexion de la tête le plus souvent).

Certains auteurs englobent même dans les spasmes en flexion d'autres manifestations telles que la révulsion des globes oculaires, voire des spasmes toniques en extension avec abduction des membres supérieurs (YANNET, DRUCKMANN et CHAO).

Les signes cliniques associés sont également d'une grande diversité ; si l'on considère nos cas personnels et ceux cités par les auteurs, on constate le grand nombre de types cliniques décrits : paralysie cérébrale infantile, crises comitiales de « Grand Mal » ou de « Petit Mal », mouvements athétosiques, cécité, etc.

2° ABSENCE DE CORRÉLATIONS ÉLECTRO-RADIOLOGIQUES

En effet, des enfants présentant des tracés typiques d'hypsarythmia peuvent avoir des encéphalographies gazeuses fractionnées tout à fait normales. Rappelons en particulier le cas de B... Joëlle (*obs. n° 1*) et les *observations n°s 5 et 6*.

Nous verrons à l'opposé des enfants sans anomalies électroencéphalographiques de type hypsarythmia, chez lesquels l'encéphalographie gazeuse visualise d'énormes atrophies (*obs. n° 17*).

3° GRANDE DIVERSITÉ DES ASPECTS ÉVOLUTIFS

Nous avons été surpris de voir certains enfants se développer normalement ou ne présenter qu'une comitialité banale sans signes psychiques graves, au décours d'une affection qui chez d'autres évolue vers la démence, avec souvent de gros troubles moteurs déficitaires associés, voire même vers la mort.

De même, au point de vue électroencéphalographique, nous avons pu constater : tantôt une persistance du tracé d'hypsarythmia, tantôt une latéralisation ou une focalisation des anomalies électriques, tantôt, mais plus rarement, une normalisation.

Les évolutions cliniques et électroencéphalographiques ne sont d'ailleurs pas forcément parallèles.

* *

CAS A SYMPTOMATOLOGIE DISSOCIÉE

Frappés par ces divergences, nous avons élargi le cadre de notre enquête, et nous avons été amenés ainsi à examiner des cas à symptomatologie dissociée.

Il s'agit d'enfants atteints de spasmes en flexion mais dont les enregistrements électroencéphalographiques ne présentent pas d'anomalies du type hypsarythmia, et d'autre part, d'enfants présentant, ou ayant présenté de façon transitoire, un tracé d'hypsarythmia typique et dont l'histoire clinique n'a jamais comporté de spasmes en flexion.

I. — Voici 4 observations personnelles du premier de ces groupes.

OBSERVATION N° 16

S... Michel consulte en décembre 1953, à l'âge de vingt mois, pour retard de la marche et de la parole.

Enfant né à terme le 26 mars 1952. Accouchement normal. Poids de naissance : 4 kg. Grossesse normale.

A huit mois (novembre 1952), otite nécessitant une paracenthèse. Guérison rapide.

Les parents sont bien portants. Il n'y a rien à signaler dans la famille. Une sœur plus âgée est bien portante.

Le développement de l'enfant est satisfaisant.

Vers l'âge de un an, apparaissent les premières manifestations pathologiques qui n'inquiètent pas tout d'abord les parents :

— Spasmes consistant en une flexion brusque de la tête en avant, suivis d'une courte période d'absence et de pleurs, s'accompagnant parfois de chute et survenant sans horaire précis.

Ces phénomènes augmentent de fréquence au moment des poussées dentaires (jusqu'à quatre ou cinq par jour).

— Retard du développement psychomoteur : il ne se tient debout qu'à onze mois ; marche à dix-sept mois. A vingt mois, ne dit que « papa ». La mère trouve que l'enfant est moins éveillé que sa sœur et ne fait pas de gestes pour se faire comprendre ; mais il comprend bien ce qu'on lui dit.

Ces troubles amènent l'enfant en consultation à Trousseau en décembre 1953, à l'âge de vingt mois.

On le trouve en bonne santé physique avec toutefois une marche incoordonnée. C'est un enfant dispersé, peu intéressé par l'ambiance, jouant comme un enfant de dix mois. Il prend les objets comme à six mois et n'oppose pas bien le pouce.

Le fond d'œil est normal ainsi que les radiographies du crâne.

Un électroencéphalogramme du 9 décembre 1953 montre un tracé de type comitial : succession continue de pointe-ondes lents et de pointe-ondes dégradés à prédominance antérieure.

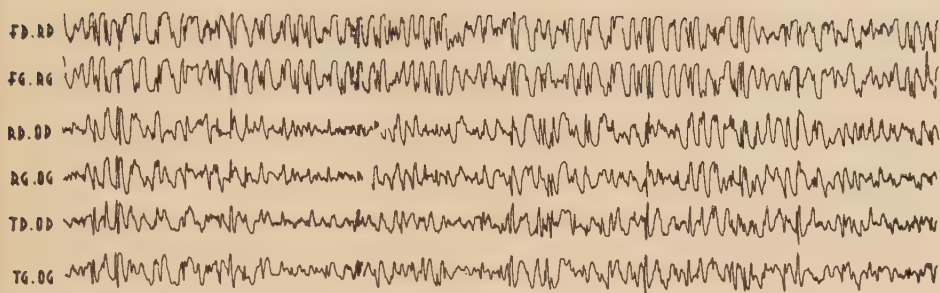
Un traitement épидione-alepsal amène rapidement une disparition des spasmes et on note en mars 1954 (deux ans) qu'il est moins dispersé, plus calme, marche mieux et s'intéresse à ce qui l'entoure. Mais il n'y a pas d'amélioration de la marche.

Un électroencéphalogramme est pratiqué (17 mars 1954) qui montre la normalisation du tracé.

Le test de Gesell note un gros retard du langage et de l'adaptivité. Seule la motricité est bonne.

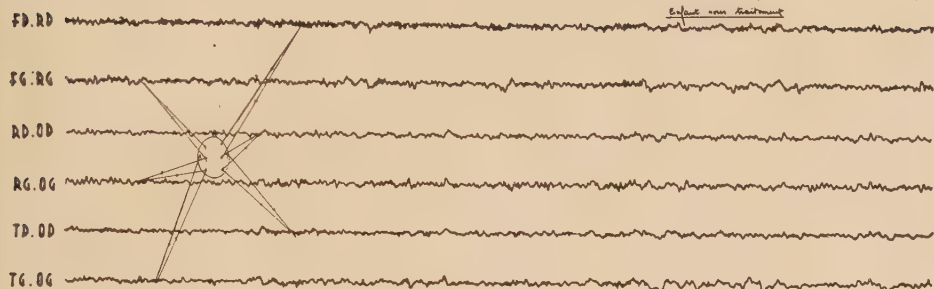
Par la suite, l'enfant est suivi très régulièrement en consultation : test et électroencéphalogramme sont pratiqués régulièrement, le traitement épидione-alepsal poursuivi.

Il ne fait plus de spasmes.



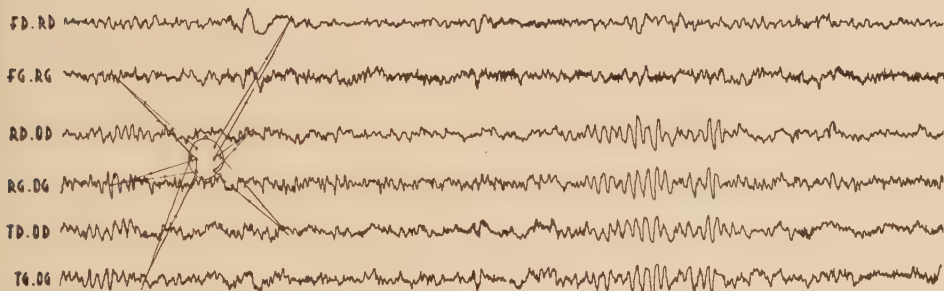
2 ANS 17/3/54

VEILLE Y.O.



2 ANS 1/2 9/10/54

VEILLE Y.O.



seuil 1/10

PLANCHE 4 (Obs. n° 16)

18 mois :

— Succession continue de pointe-ondes lents et de pointe-ondes dégradés à prédominance antérieure.

2 ans :

— Normalisation de l'E.E.G.

2 ans 1/2 :

— Quelques rythmes lents monomorphes de topographie postérieure.

4... MICHEL 3 ANS 28/5/55

②

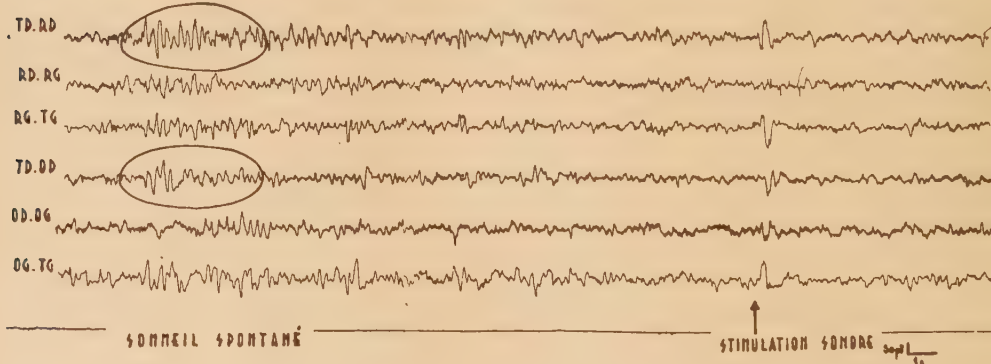
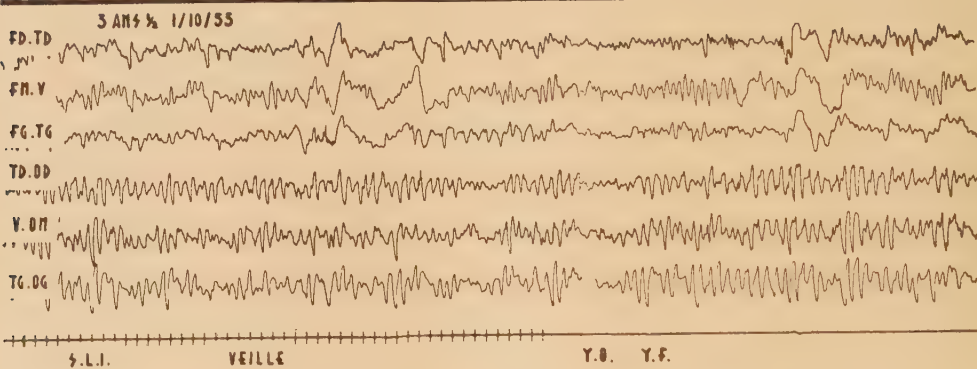
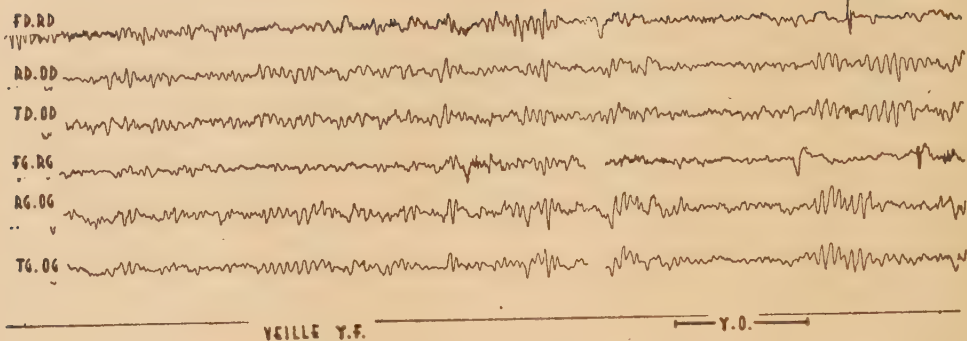


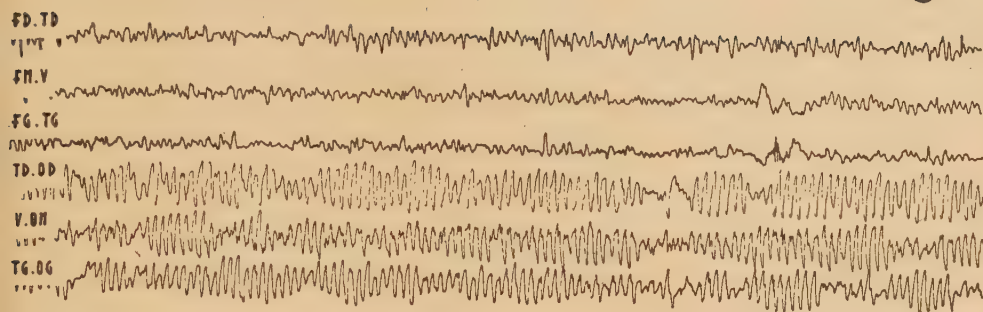
PLANCHE 4 bis (Obs. n° 16)

3 ans :

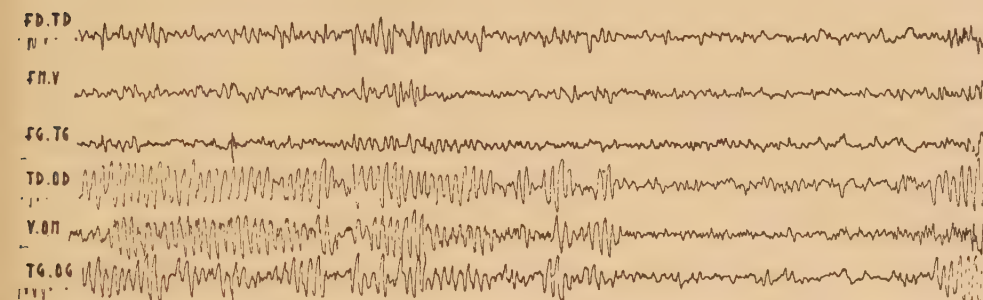
- Discrète surcharge lente à l'état de veille.
- Réactivité conservée à l'ouverture des yeux.

3 ans 1/2 :

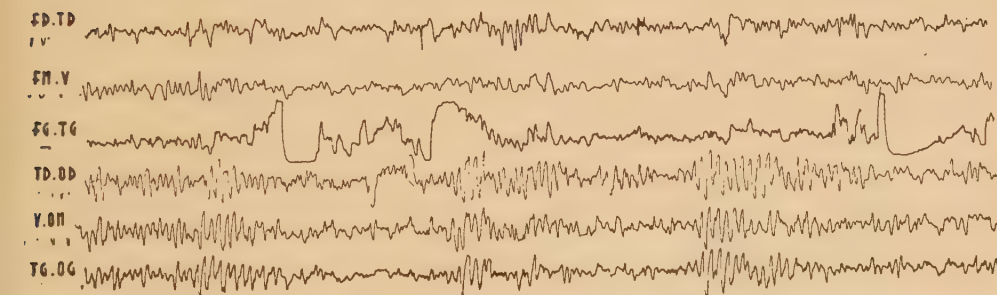
- Rythmes lents monomorphes occipitaux associés à des accidents pointus à l'état de veille.
- Foyer de pointes sur la région temporale droite pendant le sommeil. Réponse E.E.G. diffuse bien différenciée après stimulation sonore pendant le sommeil profond.



VEILLE Y.F.



Y.O.



S.L.I.

Y.O.

Y.F.

sept 1956

Y.O.

PLANCHE 4 ter (Obs. n° 16)

4 ans :

- Activités delta monomorphes pratiquement continues sur les régions occipitales ; association à des pointes lentes.
- Réactivité conservée.
- Blocage partiel des activités lentes sous stroboscope.

Les progrès du développement sont très lents et un gros retard persiste, mais avec une motricité et une sociabilité relativement bonne. Le langage reste longtemps très rudimentaire.

Les électroencéphalogrammes successifs montrent des altérations plus ou moins importantes, surtout lorsqu'ils sont précédés de quelques jours d'arrêt du traitement. (Cf. *Planches 4 et 4 bis*.)

Il est revu pour la dernière fois en mars 1958, à l'âge de six ans. Il ne présente pas de troubles importants du comportement, mais une débilité certaine (quotient intellectuel : 60).

A l'examen somatique, il n'y a rien à signaler.

Un électroencéphalogramme du 1^{er} février 1958 montre la persistance des activités lentes delta rythmiques sur les régions hémisphériques postérieures. Bonne réaction d'arrêt visuel.

EN CONCLUSION :

Spasmes en flexion et retard psychomoteur apparus sans raison vers un an. Evolution assez favorable. Pas d'hypsarythmia (Cf. *Planches E.E.G. 4, 4 bis et 4 ter*).

OBSERVATION N° 17

L... Luc est hospitalisé à Bretonneau, à onze mois, en juillet 1956, pour retard important du développement psychomoteur.

L'enfant est né à terme le 29 août 1955. L'accouchement a été normal, mais il est cyanosé à la naissance. Le poids de naissance est de 4.080 g.

La grossesse a été marquée dès le début par des métrorragies traitées par le stérandryl, et au cinquième mois la mère reçoit un coup de pied dans le ventre.

On ne signale rien dans les antécédents familiaux. Quatre autres enfants sont normaux.

Après la naissance, l'enfant reste dans le coma pendant cinq jours, et une ponction lombaire confirme le diagnostic d'hémorragie méningée.

Très précocement apparaissent des spasmes en flexion avec chute de la tête en avant, yeux réversés (louchait, disent les parents) et soubresauts durant trente secondes environ. Il fait quinze à vingt crises par jour. Ces crises disparaissent par la suite.

Le développement psychomoteur ne se fait pas.

En juillet 1956 (onze mois), il est vu en consultation à Bretonneau et on note que l'enfant est gros, hypotonique. Il tient mal assis. Il est indifférent. Il présente un strabisme convergent bilatéral. La fontanelle est presque fermée. Le fond d'œil est normal.

L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation ventriculaire énorme presque symétrique : atrophie cérébrale en voie de constitution.

Un électroencéphalogramme (20 juillet 1956) montre un tracé très gravement altéré, avec foyer épileptogène bifrontal à légère prédominance gauche et mau-

vaise modulation des régions postérieures pendant le sommeil. Un tracé enregistré huit jours plus tard est superposable.

A treize mois, il fait des crises subintrantes avec raideur et cyânose, puis phase clonique, suivies de vomissements ; mais pas de miction.

Un électroencéphalogramme montre un tracé toujours très altéré : anomalies de type épileptogène en bifrontale avec images plus nettes à gauche (22 septembre 1956).

Vers deux ans, à deux reprises, il fait des crises avec poussée thermique. On note une crise bravais-jacksonienne gauche.

Un électroencéphalogramme du 24 juin 1957 montre un tracé comparable au précédent avec polypointes-ondes et ondes lentes bifrontales.

Le 23 octobre 1957, tracé assez voisin ; cependant les anomalies sont moins bien caractérisées. La prédominance antérieure gauche est nette.

L'enfant est vu en consultation en mars 1958 (deux ans et demi).

Il tient mal sa tête, tient assis, mais ne tient debout qu'avec appui. Il ne marche ni ne parle. Il est très turbulent.

Depuis une huitaine de jours, des spasmes semblables à ceux du premier âge ont réapparu.

L'examen neurologique (Docteur AJURIAGUIERRA), pratiqué le 25 mars 1958, montre que les réflexes d'adaptation statique existent de façon symétrique aux deux membres inférieurs et aux membres supérieurs.

— Au point de vue tonus, il résiste à la latéro-pulsion en position assise.

Il y a une hyperextensibilité aux membres inférieurs et supérieurs plus marquée à gauche, surtout aux manœuvres de flexion de la jambe sur la cuisse et de l'avant-bras sur le bras ; pas d'ouverture marquée de l'angle poplité.

— Le réflexe des points cardinaux est très net en position couchée, dans les deux sens, avec mouvements de la langue et déviation de la tête lors de sa recherche. Il n'y a pas de grasping reflex.

La flexion de la nuque entraîne une extension des membres inférieurs.

— Les réflexes ostéotendineux sont très vifs.

— Il existe un signe de Babinski à droite avec ébauche d'éventail ; et à gauche, une tendance à la flexion avec parfois hyperflexion.

— On note un strabisme des deux yeux, plus marqué à droite.

— Il n'y a pas de préhension volontaire.

— Enfin, il existe une saillie au niveau de la fontanelle antérieure.

EN CONCLUSION :

Hémorragie méningée à la naissance. Spasmes en flexion apparus précocement, puis crises tonico-cloniques. Absence de développement psychomoteur. Hémiparésie gauche.

Pas d'hypsarythmia.

OBSERVATION N° 18

C... Pascale consulte le Docteur LAUNAY, à l'âge de trois ans et demi, en novembre 1955, pour un retard du langage.

Dans les antécédents de l'enfant, on retrouve un accouchement prématuré : huit mois (le 3 avril 1952), suivi de deux mois en couveuse. Le poids de naissance était de 1.550 g. Au cours de la grossesse, apparition de pertes sanglantes vers trois-quatre mois, cédant au simple alitement.

Les parents sont bien portants. La grand-mère paternelle est morte à trente-huit ans d'une méningite post-otitique et un frère du père a été traité pour dépression nerveuse. Il n'y a rien à signaler dans la famille de la mère.

La malade a un frère plus âgé et deux sœurs plus jeunes bien portants. A noter que les trois filles sont gauchères.

On retrouve, dès le plus jeune âge, l'existence de phénomènes anormaux :

- un retard psychomoteur : elle tient assise à treize mois, marche à vingt-deux mois, difficilement au début en croisant fortement les jambes, sur les pointes ; elle dit des syllabes vers deux ans et des mots vers trois ans et demi ; elle n'est propre que vers trois ans et demi ;
- des troubles visuels avec strabisme important jusqu'à trois ans et demi, moins marqué après ; assez souvent elle semble ne pas voir, passant à côté de la personne qui l'appelle, posant la main à côté de l'objet qu'elle veut saisir (diplopie ?). L'examen ophtalmologique ne décèle pas de troubles objectifs ;
- des spasmes en flexion, apparaissant dès le début de la vie, aux dires des parents. Ils consistent en une flexion rapide des membres supérieurs, les poings fermés, accompagnée parfois d'une légère flexion de la tête et du buste en avant, mais sans hypotonie, sans révulsion des globes oculaires, sans perte de connaissance. Les membres inférieurs sont en extension. Elle fait dix à quinze crises par jour, favorisées par les émotions, et de plus on note quelques absences se traduisant par un arrêt de quelques instants, les yeux fixes.

En novembre 1955, âgée de trois ans et demi, elle consulte le Docteur LAUNAY bien qu'il se soit dessiné depuis quelque temps une légère amélioration, sans raison apparente (diminution du nombre des spasmes (trois-quatre par jour) et progrès de la parole).

C'est une enfant affectueuse. Capricieuse, exigeante et parfois coléreuse ; elle veut tout le temps qu'on s'occupe d'elle. Peu intéressée par ce qui l'entoure, elle joue avec ses mains ou avec ses poupées qu'elle brise rarement avec ses frères et sœurs. Elle a, parfois une activité stéréotypée, telle qu'ouvrir et fermer une porte pendant des heures.

L'âge mental est de moins de un an au test de Borel.

Il existe un strabisme ; elle suit mal le doigt. On constate par ailleurs des réflexes discrètement plus vifs à droite, et une réponse variable à l'excitation plantaire de ce côté. De plus, il existe une relative hypertonie au niveau des membres inférieurs, surtout à droite où la flexion du pied et la tension des adducteurs contrastent avec l'hypotonie du quadriceps.

L'état trophique est bon.

L'électroencéphalogramme présente des altérations infracliniques massives, avec un foyer occipital droit (pointe-ondes localisés), et des paroxysmes de pointe-ondes généralisés de haut voltage (23 novembre 1955 — Docteur BLANC).

Elle n'est revue ensuite qu'en avril 1958. Elle a alors six ans. Il n'y a eu que de très faibles progrès.

Elle bave et suce son pouce continuellement. Le langage est rudimentaire et peu compréhensible, mais elle arrive à se faire comprendre de ses proches.

Elle comprend à peu près et s'intéresse à ce qui l'entoure. La préhension, qui se fait de la main gauche, est extrêmement maladroite, et elle passe parfois à côté de l'objet.

Le niveau mental est estimé entre un et deux ans.

L'examen physique ne signale rien de nouveau en dehors d'une diminution du strabisme, mais persistance de la difficulté à suivre avec les yeux.

L'électroencéphalogramme montre un tracé extrêmement perturbé, en particulier au niveau des régions hémisphériques postérieures qui sont le siège d'une dysrythmie très importante (23 avril 1958). On pourrait presque parler ici d'« Hypsarythmia postérieure ».

EN CONCLUSION :

Retard psychomoteur et spasmes en flexion d'apparition très précoce sans contexte clinique.

Pas de tracé typique d'hypsarythmia.

OBSERVATION N° 19

S... Patricia est hospitalisée à dix-neuf jours, le 27 août 1955, pour hypotonie et spasmes.

Dans les antécédents de l'enfant, on note que la grossesse a été normale. L'accouchement s'est fait normalement, à terme, le 14 août 1955. L'enfant a crié immédiatement. Le poids de naissance était de 3,280 kg.

On ne note pas d'antécédents pathologiques dans la famille.

Dès la naissance, l'enfant est apathique et très hypotonique. Il existe des troubles de la déglutition. Il n'y a pas de réflexes nets mais pas d'anomalies morphologiques apparentes.

Des crises de contracture apparaissent, dès les premiers jours, avec révulsion oculaire, hyperextension de la nuque et spasmes des membres supérieurs, au rythme de plusieurs par jour.

Il n'y a pas de fièvre.

L'enfant est alors hospitalisée à l'hôpital Bretonneau, à l'âge de dix-neuf jours.

On la trouve en assez bon état général. Une grosse rhinopharyngite est notée, mais l'examen général est normal par ailleurs.

L'enfant est très hypotonique. Il n'y a pas de raideur méningée. Les réflexes ostéotendineux sont normaux. La fontanelle est normale. Les crises de contracture

persistent. Par contre, les troubles de la déglutition ont disparu. La température est aux environs de 37°.

Le fond d'œil est normal.

Au début de l'hospitalisation, le liquide céphalo-rachidien apparaît teinté de sang, avec 21,5 leucocytes, 250 hématies, 0,80 d'albumine ; absence de germe même à la culture.

Douze jours plus tard, il est trouvé sensiblement normal.

Les radiographies du crâne sont normales.

Un électroencéphalogramme pratiqué le 30 août 1955 montre la présence d'anomalies paroxystiques, synchrones de secousses rythmiques des membres supérieurs.

Un nouveau tracé est pratiqué le 14 septembre 1955, qui montre des anomalies généralisées, à type de polypointes, survenant de façon périodique ; elles sont isolées ou associées aux clonies des membres supérieurs.

L'état clinique ne se modifie guère. L'enfant reste très hypotonique, indifférent, ne souriant pas. Les crises persistent. L'ascension de poids est satisfaisante jusqu'à deux mois (octobre 1955).

Une nouvelle série d'examens est alors pratiquée.

Le fond d'œil et l'examen du liquide céphalo-rachidien restent normaux.

— L'électroencéphalogramme (17 octobre 1955) montre la persistance de bouffées périodiques de polypointes. Extraordinaire silence intercritique.

— Une encéphalographie gazeuse est trouvée normale le 20 octobre 1955, avec un doute sur une atrophie corticale gauche, qui n'a pas été retrouvée d'ailleurs à la vérification anatomique.

(On note après l'encéphalographie une cyanose.)

Rapidement apparaît un syndrome diarrhéique avec hyperthermie modérée et altération grave de l'état général. L'enfant reste très hypotonique, mais les crises disparaissent.

Elle meurt le 5 novembre 1955, âgée de trois mois.

EN CONCLUSION :

Clonies très brèves des membres supérieurs évoquant le spasme en flexion. Pas de tracé électrographique de type hypsarythmia ; par contre, extraordinaire rythmicité des complexes pathologiques.

Hypotonie très marquée ; absence d'éveil psychomoteur.

Mort dans un tableau de toxicose à trois mois.

* *

Remarquons que des cas semblables ont été signalés dans la littérature, en particulier par VASQUEZ et TURNER, et par CHAO et DRUCKMANN ; ces derniers ont même décrit des cas de spasmes en flexion avec électroencéphalogrammes normaux tout au long de l'évolution.

De même, THIEFFRY et AICARDI, dans leur classification clinique, distinguent un groupe de « crises en flexion sans troubles mentaux et d'évolution favorable », dans lequel existeraient des cas avec électroencéphalogramme normal.

II. — Aussi troublants, si ce n'est plus, nous apparaissent les cas d'enfants présentant, ou ayant présenté de façon transitoire, un tracé électroencéphalographique de type hypsarythmia, et chez lesquels, malgré un interrogatoire soigneux de la famille, nous n'avons pu mettre en évidence à aucun moment de leur évolution, de manifestations pouvant rappeler les spasmes en flexion.

En voici 10 observations personnelles.

OBSERVATION N° 20

L... Chantal est hospitalisée le 8 mars 1956 à l'hôpital Hérold, âgée de onze mois, pour régression du développement psychomoteur.

L'enfant est née normalement à terme le 27 mai 1955. Cri immédiat. Poids à la naissance : 3.200 g. La grossesse avait été normale. On signale cependant des furoncles nombreux chez la mère au début de la grossesse.

Il n'y a pas d'antécédents pathologiques notables dans la famille.

Le développement semble avoir été normal jusqu'à cinq mois. Cependant, il s'agissait d'une enfant anormalement calme qui ne criait jamais. Elle a souri à un mois, tenu sa tête à deux mois. Elle se serait assise. Elle gazouillait et jouait avec les objets.

En novembre 1955, à cinq mois, la mère est frappée par l'absence de nouveaux progrès, et cela sans raison apparente. Au contraire, l'enfant régresse :

Elle ne sourit plus, ou presque plus. Le regard devient inexpressif et fixe. Elle bave beaucoup et présente des mouvements de succion permanents.

Une somnolence marquée est notée, avec respiration ronflante.

On signale l'apparition d'un léger strabisme divergent au relâchement de la convergence (qui est normale), d'un retard de la déglutition, surtout d'une hypotonie marquée. Les réflexes ostéotendineux sont normaux.

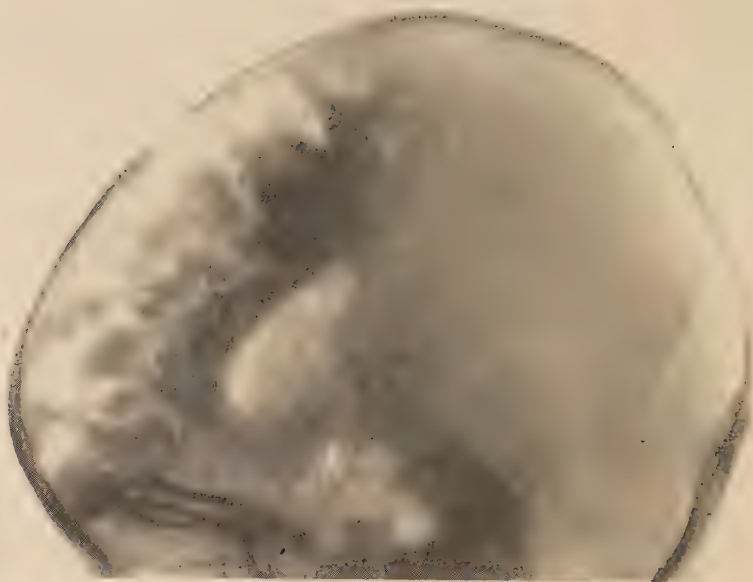
Enfin l'enfant fait à partir de cet âge, très fréquemment dans la journée, des crises durant quelques secondes avec fixité du regard et plafonnement des yeux, accompagnées d'absence.

Elle est hospitalisée le 8 mars 1956, alors âgée de onze mois.

On trouve une enfant consciente mais indifférente, ne s'intéressant pas à ce qui l'entoure.

Elle est agitée de petits mouvements incessants des membres dans toutes les directions.

Elle ne tient pas assise. Il n'y a pas de préhension volontaire. Elle semble entendre et voir, mais ne suit pas des yeux.



L... Chantal (Obs. n° 20)

Encéphalographie gazeuse fractionnée (23 mars 1956 — Docteur BAUDEY)

Age : 9 mois

Très grosse atrophie corticale diffuse



L. Cranial (Obs. n° 20)

Encéphalographie gazeuse fractionnée (23 mars 1956 — Docteur BAUDEY)

Age : 9 mois

Très grosse atrophie corticale diffuse

L'examen neurologique relève une hypotonie très marquée, généralisée. Réflexes ostéotendineux et force musculaire sont normaux.

Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion. Il n'y a pas de réflexe de Moro ni de marche automatique, mais il existe un grasping des mains et des pieds. Enfin, on note un nystagmus léger.

L'étude minutieuse des antécédents ne relève que deux poussées fébriles modérées, l'une en décembre 1955 (six mois) attribuée à une bronchite, l'autre en février 1956 (huit mois) accompagnée de cris, restée inexpiquée.

Le fond d'œil, les radiographies du crâne, le liquide céphalo-rachidien sont trouvés normaux.

Un électroencéphalogramme (12 mars 1956 — Docteur BLANC) montre un tracé d'hypsarythmia.

— Une encéphalographie gazeuse fractionnée (Mme BAUDEY) montre une atrophie corticale importante.

L'enfant est mise à un traitement associant cortancyl, épidione et gardénal.

Elle reste un mois à l'hôpital et, à sa sortie, paraît plus éveillée avec des absences moins fréquentes.

Au point de vue électroencéphalographique (Docteur BLANC), un tracé enregistré le 21 mars 1956 sous traitement, montre une modification des anomalies électriques : hypsarythmia de caractère discontinu, avec courtes séquences de silence électrique relatif.

— Un nouvel enregistrement à sa sortie révèle une amélioration importante : disparition des formes typiques de pointes et de polypointes-ondes.

Persistance d'altérations lentes à l'état de veille.

Tracé de sommeil pratiquement normal.

— Revue un mois plus tard, on note une amélioration nette : elle suit à peu près des yeux, sourit à sa mère, commence à jouer avec ses mains.

Elle tient sa tête, mais ne tient pas assise.

A encore deux crises par vingt-quatre heures. L'état physique est bon.

— Vers quinze mois, les progrès sont toujours très lents.

Un électroencéphalogramme montre à nouveau un tracé d'hypsarythmia.

L'enfant est perdue de vue par la suite.

EN CONCLUSION :

Développement psychomoteur apparemment normal jusqu'à cinq mois. A partir de cet âge, régression importante et apparition de crises du type absences, sans manifestations motrices. Pas d'étiologie connue. Electroencéphalogramme de type hypsarythmia.

Atrophie corticale importante à l'encéphalographie gazeuse fractionnée. (Cf. *Planches p. 70-71*).

A noter l'amélioration clinique et électrique sous traitement par le cortancyl (Cf. *Planches E.E.G. 5, 5 bis, 5 ter et 5 quater*).

L...CHANTAL 9 MOIS 21/3/56

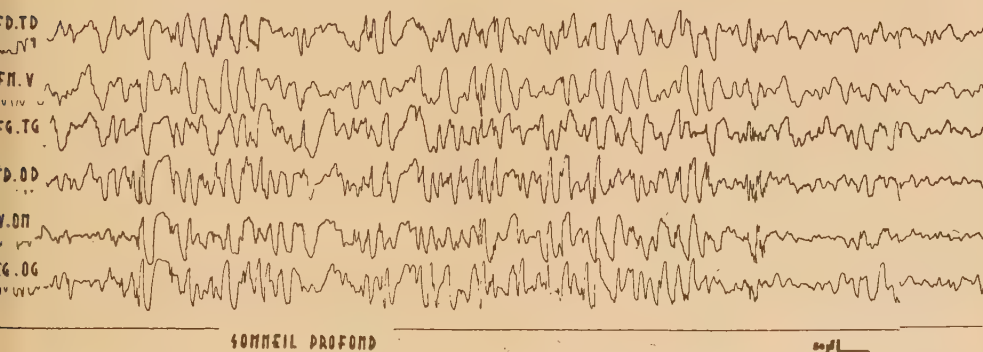
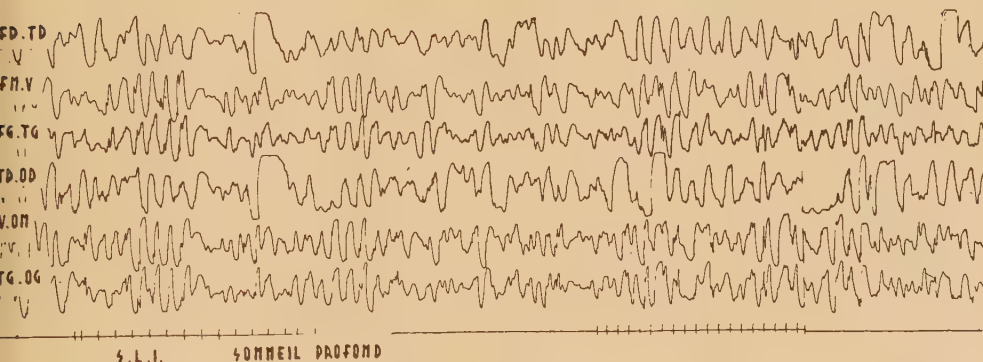
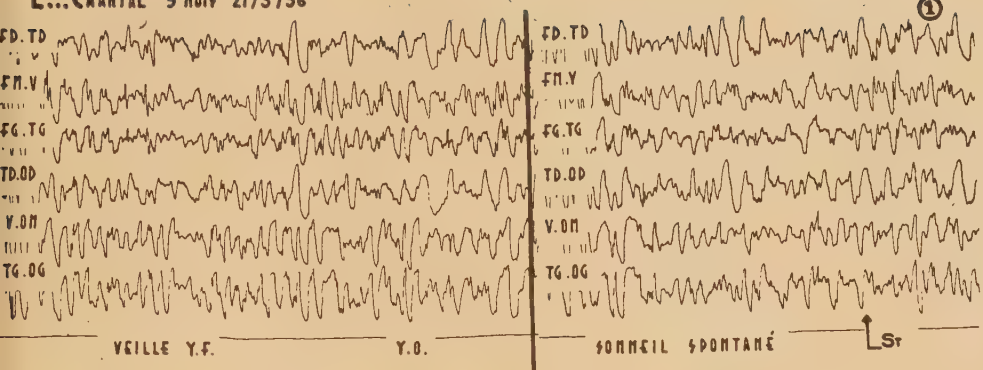


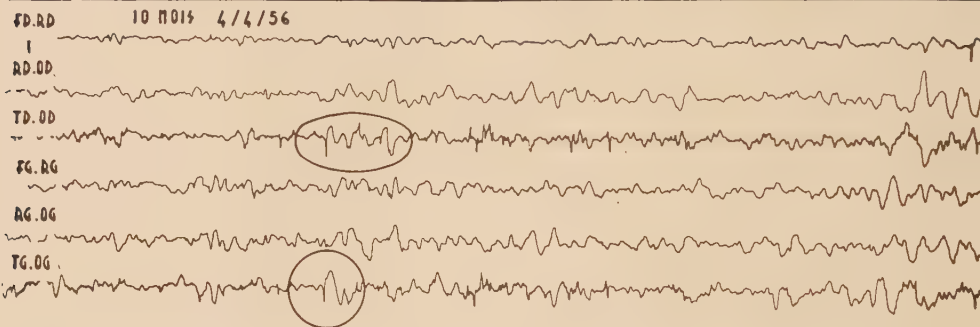
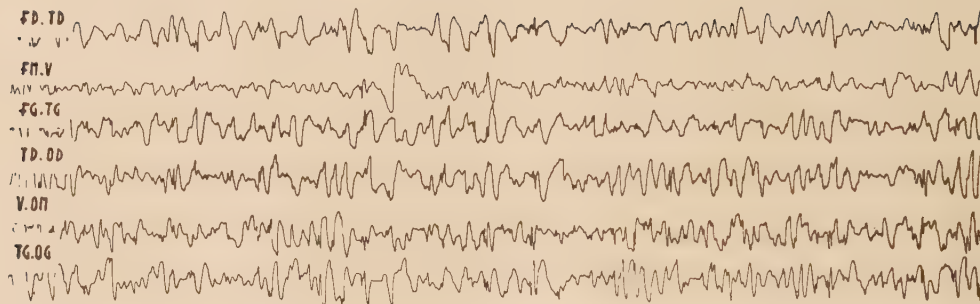
PLANCHE 5 (Obs. n° 20)

9 mois :

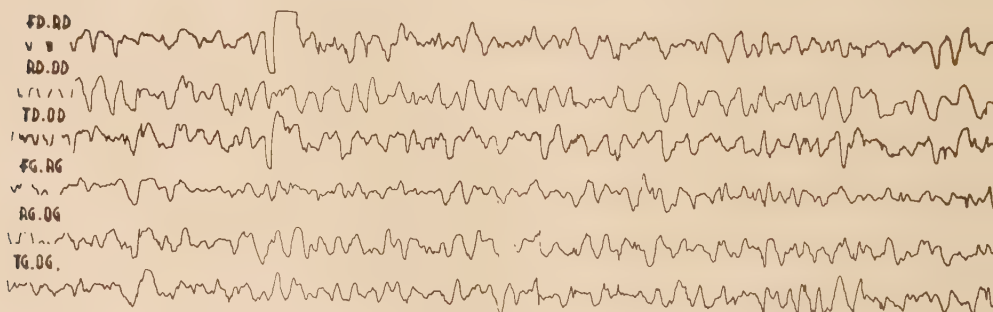
- Hypsarythmia à l'état de veille. Abolition de la réactivité. Peu de modifications pendant la phase initiale du sommeil spontané.
- Groupement paroxystique des pointe-ondes au cours de la S.L.I. pendant le sommeil.
- Aspect d'hypsarythmia discontinue pendant le sommeil profond. Persistance de spindles de morphologie dégradée sur les régions rolandiques.

L... CHANTAL 9 mois 21/3/56

②



VEILLE Y.F.



SOMMEIL

Y.O.

— 10 —

PLANCHE 5 bis (Obs. n° 20)

10 mois :

- Résorption de l'hypsarythmia. Surcharge lente diffuse.
- Foyers de pointes sur les régions temporales à l'état de veille.
- Amplitude excessive de l'E.E.G. pendant le sommeil léger.

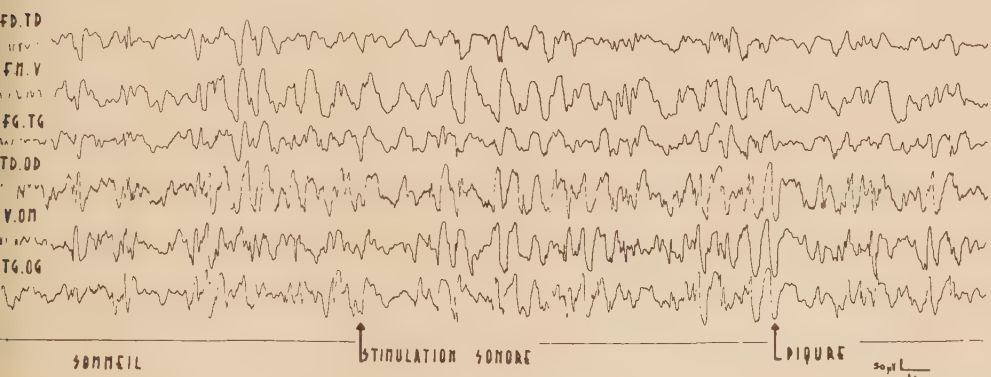
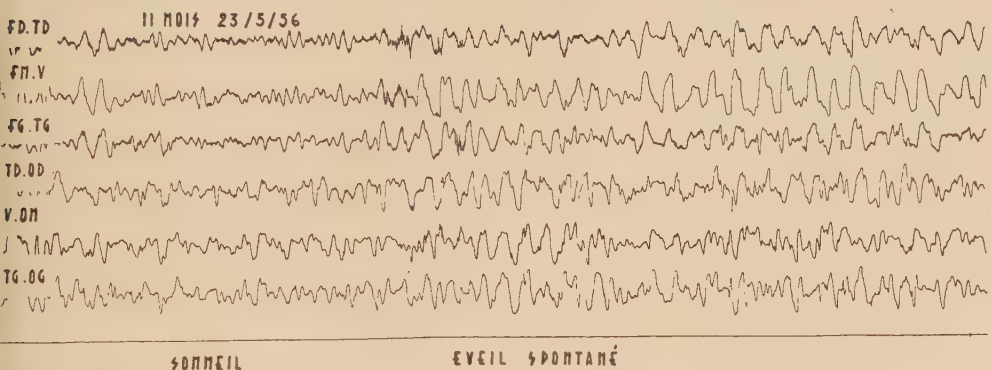
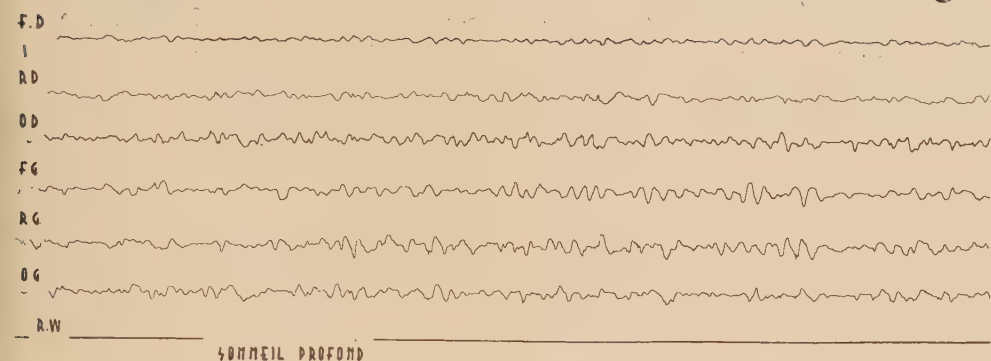


PLANCHE 5 ter (Obs. n° 20)

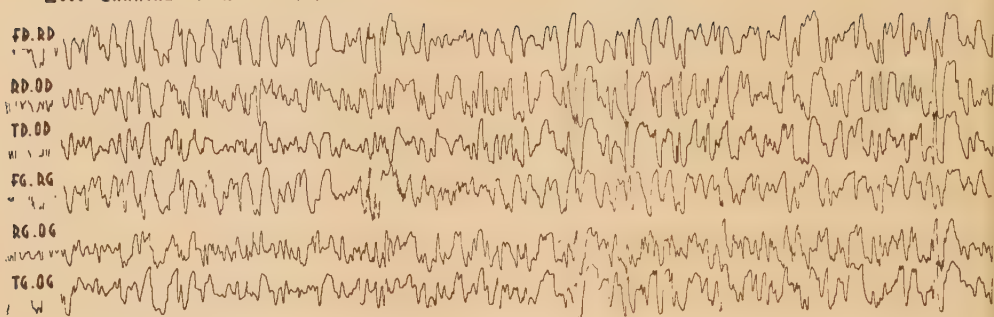
10 mois :

— Tracé pratiquement normal pendant le sommeil profond.

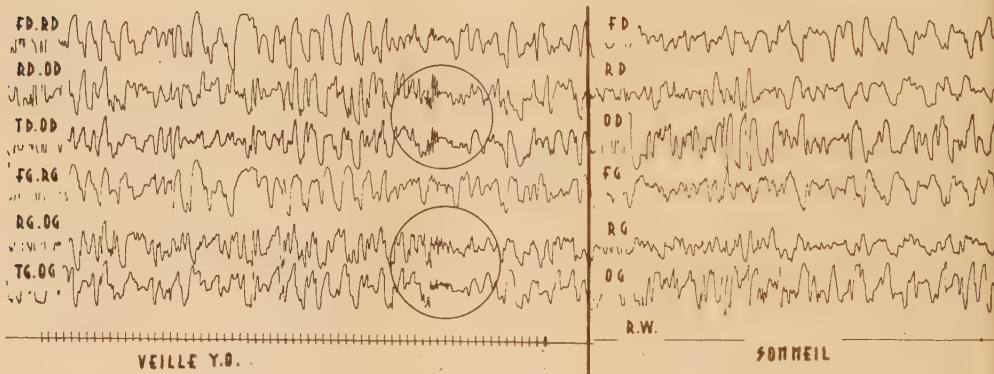
11 mois :

— Tracé de sommeil. Persistance de fréquences 5 c/s pendant le sommeil profond.

— Séquence prolongée d'ondes lentes et de pointe-ondes dégradés au moment de l'éveil.

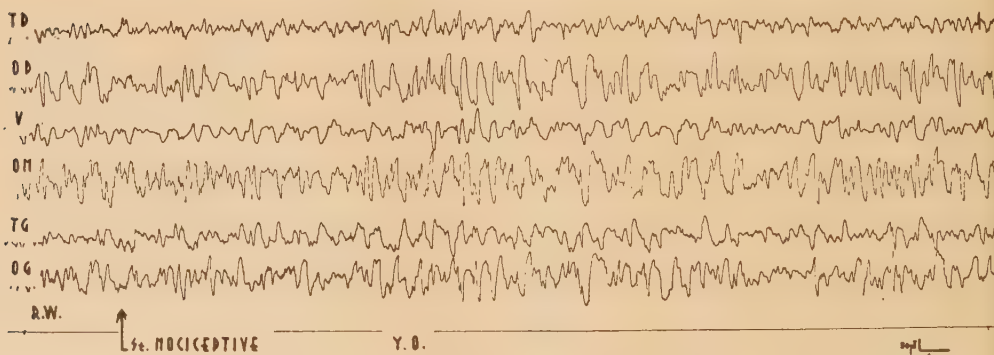


VEILLE Y.O.



VEILLE Y.O.

SONNEIL

L_{sc} NOCICEPTIVE

Y.O.

sept 16

PLANCHE 5 quater (Obs. n° 20)

15 mois :

- Aspect d'hypsarrhythmia avec cependant persistance de quelques fréquences 5 c/s sur les régions occipitales.
- Sous S.L.I., activités rapides paroxystiques, type spindles, à prédominance occipitale à l'état de veille.
- Pendant le sommeil : localisation des pointe-ondes sur les territoires occipitaux.
- Réaction d'éveil pathologique.

OBSERVATION N° 21

D... Bernard est hospitalisé pour la première fois aux Enfants-Malades dans le service du Professeur LAMY, pour des crises convulsives généralisées (24 mars 1955).

Dans les antécédents de l'enfant, on note un accouchement normal, mais prématuré à sept mois et demi, le 5 janvier 1955 ; le cri est immédiat. Le poids est de 2.750 g à la naissance.

La grossesse a été normale mais la mère aurait perdu les eaux une semaine avant l'accouchement. On signale des « tremblements » le lendemain de la naissance.

Dans la famille, on ne signale rien d'anormal. Il y a quatre autres enfants bien portants.

À l'âge de deux mois, l'enfant fait la première crise convulsive. Ensuite, il fait plusieurs crises par jour. Le gardénal amène une certaine cédation. La crise est généralisée, avec une phase tonique, suivie d'une phase clonique non constante et plus brève. Après la crise, on note un déficit droit, comprenant la face.

À l'époque où apparaissent les crises, l'enfant se met à vomir.

Pendant le premier mois, la croissance a été normale, mais ensuite l'enfant va devenir hypotrophique.

Le 24 mars 1955, il est hospitalisé (deux mois et demi). Il présente à ce moment une rhinopharyngite, avec fièvre élevée, et recrudescence des crises. L'enfant est très somnolent. L'examen neurologique signale une ébauche de Moro et des réflexes asymétriques avec déficit moteur droit.

Un électroencéphalogramme montre un tracé de sommeil très anormal avec pointes très amples, très nombreuses, synchrones et asynchrones, diffuses sur les deux hémisphères. Pas de modification à la S.L.I. Il semble s'agir d'une hypsarythmia (25 mars 1955).

Le liquide céphalo-rachidien et le fond d'œil sont normaux.

Les crises convulsives sont moins fréquentes sous l'influence du traitement gardénalique.

Un électroencéphalogramme du 5 avril 1955 est moins altéré que le précédent mais encore très anormal, asymétrique, avec de très nombreuses ondes lentes et quelques pointe-ondes dégradés en foyer gauche étendu, diffusant un peu à droite. Au cours du sommeil, les altérations deviennent plus importantes et plus diffuses. Pas de modifications à la S.L.I.

Le 16 avril 1955, il fait une otite bilatérale à pyocyanique, mais le liquide céphalo-rachidien reste normal.

Un nouveau tracé électroencéphalographique est pratiqué le 21 avril 1955 alors que l'enfant va mieux, est plus éveillé et n'a pas fait de crise depuis une douzaine de jours. Sur ce tracé, on ne relève pas de rythme de base net. On note des ondes lentes et des pointe-ondes, peu amples, très nombreux, isolés, très diffus aussi bien à droite qu'à gauche, asynchrones. On conclut à des anomalies épileptogènes, moins amples et moins nombreuses, mais plus diffuses que dans le tracé précédent.

Le 28 avril 1955, l'enfant allant mieux et n'ayant pas présenté de nouvelle crise, sort du service après un nouvel enregistrement électroencéphalographique qui montre une réapparition du rythme de base mais persistance de potentiels pathologiques diffus, surtout pendant le sommeil où ils sont plus amples et plus synchronisés.

A quatre mois, en mai 1955, il est de nouveau hospitalisé pour une otite bilatérale, s'accompagnant de fièvre, et à l'occasion de laquelle il fait quelques crises en extension, avec révulsion des yeux et convulsions localisées au membre supérieur gauche, de durée très brève.

On note à cette époque un retard psychomoteur net. Il ne tient pas sa tête.

Il voit et entend; l'examen neurologique note un grasping symétrique, mais un déficit moteur persiste à droite.

Le tracé électroencéphalographique (24 mai 1955) est davantage altéré, avec une prédominance postérieure gauche des anomalies.

Il sort du service, mais est de nouveau hospitalisé en août 1955 après une nouvelle crise convulsive avec poussée fébrile, le traitement gardénalique n'ayant pas été interrompu. Son état général est médiocre.

Un électroencéphalogramme du 21 août 1955 montre un tracé de nouveau extrêmement altéré, de type hypsarythmia.

En février 1956, à l'âge de treize mois, il est hospitalisé à Bretonneau pour varicelle, rougeole et rachitisme. L'enfant présente au cours de l'hospitalisation deux crises convulsives, surtout toniques, très courtes et non suivies de stertor.

Un électroencéphalogramme montre un tracé d'hypsarythmia (23 février 1956 — Docteur KRAMARZ).

Une encéphalographie gazeuse note une grosse atrophie corticale, avec dilatation ventriculaire plus marquée à gauche.

L'enfant sort du service en mai.

Dans les mois suivants, on signale qu'il continue à faire des crises généralisées, à l'occasion d'un épisode fébrile ou d'une émotion, le traitement semblant irrégulièrement suivi.

Le retard psychomoteur est de plus en plus important. Le déficit moteur droit persiste.

Il est hospitalisé encore à deux ans neuf mois, en octobre 1957, pour un épisode fébrile grave avec crise convulsive.

Il existe un retard psychomoteur important, mais le déficit moteur paraît avoir régressé. Un tracé électroencéphalographique du 11 octobre 1957 montre d'importantes altérations lentes postérieures (Docteur KRAMARZ).

Au cours de cette hospitalisation, l'enfant s'améliore beaucoup, parallèlement à la cédation du syndrome fébrile.

Un tracé électroencéphalographique du 25 octobre 1957 est très amélioré par rapport au précédent; persistance cependant d'anomalies: activités thêta monomorphes, généralisées, de 5-6 cycles-secondes (Docteur KRAMARZ).

L'enfant n'est pas revu depuis.

EN CONCLUSION :

Crises convulsives généralisées apparues à l'âge de deux mois. Mauvais état général ; otites ; recrudescence des crises lors des poussées fébriles. Déficit moteur droit ayant régressé. Gros retard psychomoteur.

Tracé d'hypsarythmia ayant disparu au cours de l'évolution.

Enfant prématuré.

OBSERVATION N° 22

F... Jean n'est hospitalisé aux Enfants-Malades que vers l'âge de deux ans pour retard psychomoteur apparu très précocement.

Dans les antécédents de l'enfant, on note que l'accouchement est survenu à la suite d'une chute de la mère le 18 janvier 1953. Le fait qu'il soit prématuré est douteux. L'aspect est celui d'un enfant à terme. Il pèse 3 kg. L'accouchement est normal et l'enfant crie immédiatement.

Dans les antécédents familiaux, on signale que le père aurait présenté un peu d'asthme, que la grande-mère maternelle aurait fait un mariage consanguin et qu'un cousin du côté de la mère est mort à quelques mois de convulsions.

Le développement physique de l'enfant est satisfaisant, mais précocement apparaît un retard psychomoteur. On note ainsi qu'il n'a ouvert les yeux qu'à un mois, et qu'il a présenté des troubles de la succion pendant le premier mois. Le premier sourire n'apparaît que vers cinq-six mois. Il ne tient sa tête qu'à un an et ne se tient assis avec appui que vers quinze mois. Vers dix-huit mois, il fait quelques pas, étant maintenu.

Pendant cette période, le médecin de famille ne prescrit que du calcium.

A deux ans, le 17 mars 1955, il est hospitalisé.

A cet âge, il y a peu de progrès de la marche, mais cependant il fait des efforts pour marcher et pour prendre les objets. Ses échecs déclenchent de fortes colères. Il ne prononce que « papa - maman ».

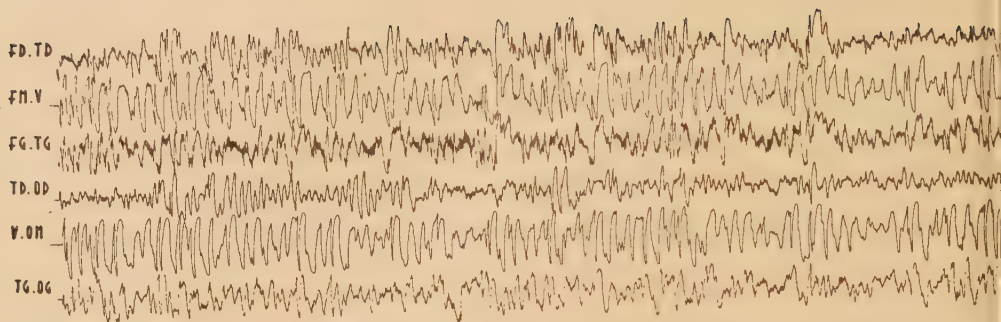
L'examen neurologique montre un enfant plutôt hypotonique avec une hypertonie relative à droite. Il existe un grasping du pied plus marqué à droite et un signe de Babinski de ce côté. Les réflexes ostéotendineux sont symétriques. Quand l'enfant veut s'asseoir, on note un soulèvement du membre inférieur droit. On signale une asynergie du tronc et des membres inférieurs, et une incurvation à droite en position assise. Mis debout, la pointe des pieds et les orteils se mettent en éventail et le gros orteil en extension. La marche se fait sans équilibre propre, et il a tendance à tomber surtout vers la droite. Au membre supérieur, on note une préhension en ressort à droite.

On conclut à une hémiparésie droite, avec une note athétosique et troubles de l'équilibration du tronc.

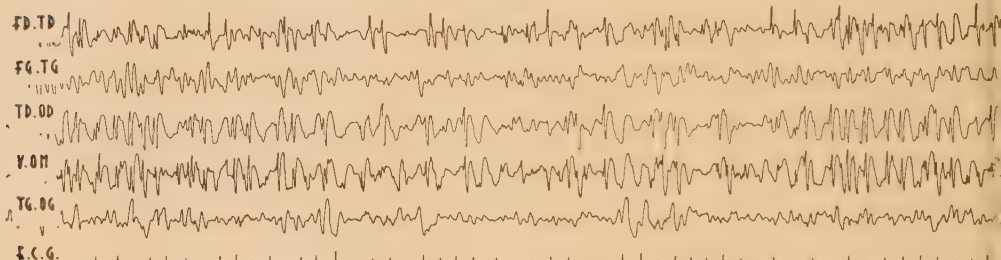
L'examen général est par ailleurs négatif.

Enfin, dans le service, on signale que l'enfant fait quelques absences.

F... JEAN 2 ANS 1/2 28/6/55



VEILLE Y.O.

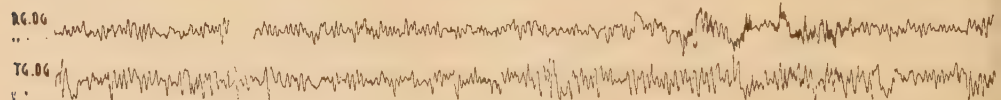
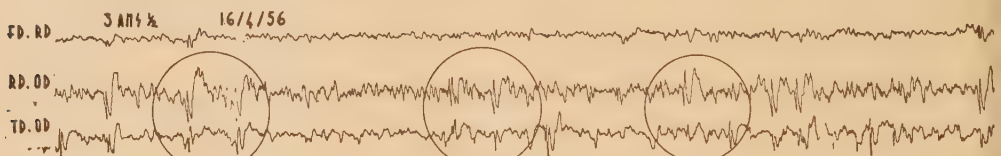


A 2

SOMMEIL



PINCENENT



VEILLE Y.F.

100

PLANCHE 7 (Obs. n° 22)

2 ans 1/2 :

- Hypsarythmia à l'état de veille avec prédominance des complexes pointe-onde lents au niveau du vertex.
- Modifications minimales pendant le sommeil (enregistrement sous A/2).
- Réactivité pratiquement inexistante.

3 ans 1/2 :

- Résorption de l'hypsarythmia. Fréquences 6-7 c/s bien différenciées sur la région occipitale gauche.
- Constitution d'un foyer de pointe-ondes lents sur la région occipitale droite.

Un électroencéphalogramme fait le 18 mars 1955, montre un foyer de pointes temporal gauche, diffusant largement sur tout l'hémisphère gauche, et un peu à droite, visible surtout au cours du sommeil. Sans réaction à la S.L.I.

Les tests de Gesell montrent un retard de six mois avec un comportement très variable d'un jour à l'autre : tantôt hébété et apathique, tantôt souriant et coopérant.

Trois mois plus tard, un nouvel électroencéphalogramme (28 juin 1955) montre un tracé d'hypsarythmia typique.

Le fond d'œil est normal, ainsi que le liquide céphalo-rachidien.

Le retard psychomoteur est toujours important, très accentué en ce qui concerne la locomotion et le langage.

A trois ans trois mois, il existe toujours un gros retard psychomoteur en ce qui concerne la parole et la marche.

L'électroencéphalogramme (16 avril 1956) montre une amélioration relative du tracé, avec disparition du syndrome d'hypsarythmia, et présence de pointes et pointe-ondes sur l'ensemble de l'hémisphère gauche.

A quatre ans, le retard psychomoteur persiste : il ne marche pas et ne parle pas.

L'examen neurologique montre la persistance de l'hémi-parésie droite avec léger défaut de développement de ce côté.

L'électroencéphalogramme est amélioré (à noter que l'enfant a subi un traitement par le cortancyl et l'extencilline). Le tracé du 4 février 1957 (Docteur KRAMARZ) montre des pointes très rapides associées à des ondes lentes localisées en rolandique gauche.

L'enfant n'est pas revu depuis.

EN CONCLUSION :

Retard psychomoteur, portant surtout sur la marche et la parole, apparu précocement sans cause apparente. Hémi-parésie droite avec aspect athétoïde. Quelques absences. Tracé d'hypsarythmia passager. Notion de mariage consanguin dans la famille maternelle et d'asthme chez le père (Cf. *Planche E.E.G.* 7).

OBSERVATION N° 23

M... Catherine.

Cette enfant, dont nous n'avons pu nous procurer l'observation complète, présente surtout un intérêt électroencéphalographique.

Nous savons qu'au point de vue clinique, il s'agit d'une hémiplégie cérébrale infantile (hypotonie très importante à droite).

Cette enfant présente depuis la naissance des crises convulsives répétées et un déficit psychique massif. A trois ans, les crises persistent malgré un traitement gardénal-largactil.

Un électroencéphalogramme est pratiqué à cet âge (18 octobre 1955), cinq jours après une crise, montrant une hypersarythmia typique, et l'enregistrement d'une crise avec secousses myocloniques des membres supérieurs.

N... CATHERINE 3 ANS 18/10/55

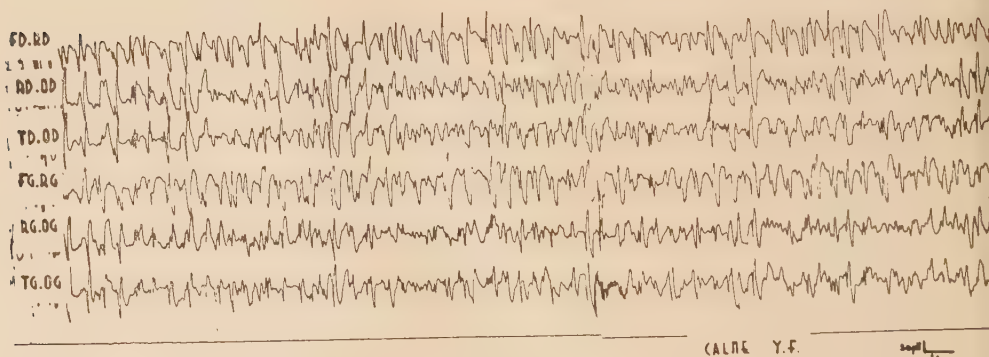
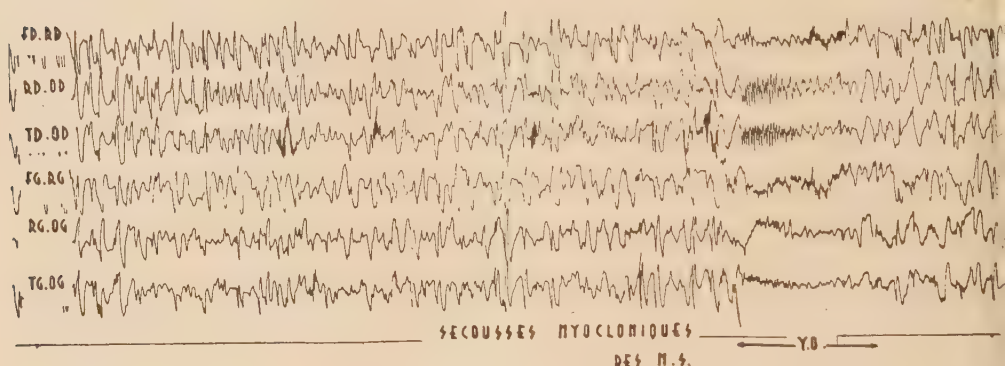
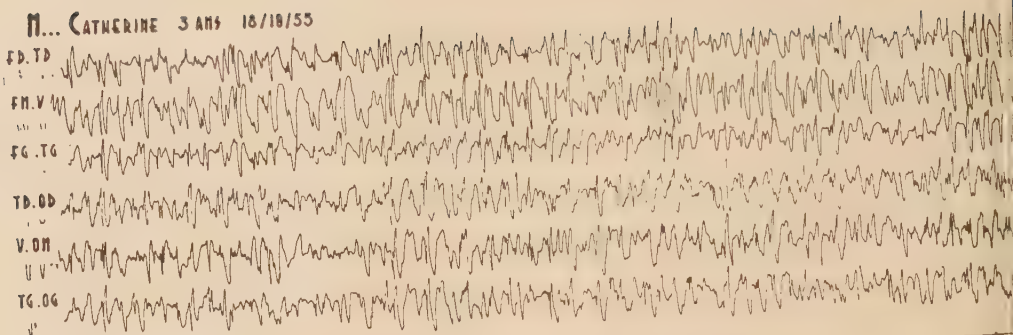


PLANCHE 10 (Obs. n° 23)

3 ans :

- Hypsarythmia typique.
- Enregistrement d'une crise caractérisée par des secousses myocloniques des M.S. L'ouverture des yeux et la fixité du regard pendant trente secondes environ.
- Sur l'E.E.G., on observe successivement :
 - le groupement paroxystique des pointes ;
 - l'apparition de rythmes rapides occipitaux de 13-14 c/s au moment de l'ouverture des yeux (absence) avec prédominance droite ;
 - la décharge de pointes diphasiques et de pointe-ondes dégradées rythmiques pendant une vingtaine de secondes.

Un second enregistrement est pratiqué deux mois après (1^{er} décembre 1955), tracé de veille et de sommeil, aussi perturbé que le précédent malgré l'absence de manifestations cliniques au cours de l'enregistrement.

(Cf. *Planche E.E.G. 10.*)

OBSERVATION N° 24

D... Jocelyne est hospitalisée à Hérold à l'âge de trois mois, le 2 novembre 1956, pour toxicose.

L'enfant est née à terme le 8 août 1956. L'accouchement est normal, mais la mère a fait la veille une fièvre à 39°. L'enfant a crié immédiatement. Le poids à la naissance est de 2.900 g. La grossesse avait été normale en dehors d'une hypertension passagère sans albuminurie.

Il n'y a pas d'antécédents pathologiques intéressants dans la famille. La malade a deux frères et deux sœurs bien portants.

Le développement est normal jusqu'en novembre 1956.

A cette époque, l'enfant étant âgée de trois mois, on la trouve brusquement, la nuit, pâle, dyspnéique et inerte. Cet état s'accompagne d'une diarrhée, mais il n'y a pas de fièvre.

L'enfant est hospitalisée d'urgence et on porte le diagnostic de toxicose.

Quelques jours plus tard, apparaissent des mouvements convulsifs du côté droit réalisant bientôt un état de mal, à la suite duquel l'enfant reste dans le coma pendant six jours. Quand elle en sort, on constate une contracture des membres inférieur et supérieur droits qui s'atténue mais persiste jusqu'à sa sortie du service.

Un électroencéphalogramme pratiqué le 7 novembre 1956, est extrêmement perturbé : présence de pointes sporadiques et de potentiels pointus divers sur les deux hémisphères avec des foyers de prédominance temporaires et de topographies très diverses.

Le 28 février 1957, l'enfant, âgée de six mois et demi, est reprise par de la fièvre et une aggravation des signes neurologiques. Elle est de nouveau hospitalisée à Hérold.

On note une hyperthermie avec aspect vultueux du visage, mais l'état général est assez bon. L'examen viscéral général ne retrouve rien d'anormal.

Sur le plan neurologique, on signale une hypertonie importante des membres et du tronc avec opisthotonos, mais la nuque n'est pas atteinte. L'examen déclenche des accès toniques paroxystiques avec ébauche de mots convulsifs généralisés atteignant aussi la face ; il n'y a pas de mouvements anormaux des globes oculaires au moment des crises.

Les réflexes semblent normaux et il ne paraît pas exister de paralysie localisée.

Le liquide céphalo-rachidien est sanglant, contenant 35 éléments et 1 g d'albumine.

Dans les jours suivants, on note une accentuation de l'hypertonie et les crises convulsives sont subintrantes ; la fièvre tombe puis reprend deux jours plus tard sur un mode désarticulé, avec clochers à 40°, pour s'effacer peu après complètement.

Les radiographies du crâne et le fond d'œil sont normaux. Le liquide céphalo-rachidien s'est normalisé.

Un électroencéphalogramme est pratiqué le 11 mars 1957 (Docteur KRAMARZ), montrant un tracé typique d'hypsarythmia.

Une encéphalographie gazeuse fractionnée (Mme BAUDEY) montre une atrophie cortico-sous-corticale, avec dilatation ventriculaire symétrique, mais absence d'injection des espaces hémisphériques droits.

L'enfant sort de l'hôpital le 21 mars 1957.

A ce moment, l'hypertonie a diminué mais persiste en permanence même au cours du sommeil.

Les accès convulsifs sont moins fréquents et plus brefs (trente secondes à une minute), semblant parfois être localisés au côté droit du corps. Mais il n'y a pas de localisation neurologique permanente de ce côté.

Le 7 juin 1957, à dix mois, l'enfant est hospitalisée à nouveau pour un épisode analogue aux précédents : fièvre et convulsions qui ont repris depuis deux jours alors qu'elles avaient cessé sous traitement largactil-gardénal.

Un gros retard psychomoteur est évident. L'enfant est indifférente, ne sourit pas, ne tient pas assise et ne tient pas sa tête.

On note une hypertonie des membres inférieurs et du tronc avec attitude en pleurotonos droit. La raideur augmente lors de l'examen qui ne déclenche cependant pas d'accès convulsif.

Il ne semble pas exister de paralysie. Les réflexes ostéotendineux sont normaux, et les cutanés plantaires se font en extension.

L'examen physique général est négatif.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Cet état persiste les jours suivants, avec une période d'aggravation avec convulsions très fréquentes et diarrhée, s'accompagnant d'altération de l'état général.

L'amélioration est obtenue en une quinzaine de jours, et l'enfant peut sortir de l'hôpital.

Une nouvelle hospitalisation est nécessaire en août 1957, à l'âge de un an, pour un syndrome du même type que les précédents et ayant une évolution semblable.

Puis l'enfant est encore hospitalisée en mai 1958 pour épisode bronchopneumonique. Elle a alors vingt-deux mois. Il ne semble pas y avoir eu d'évolution depuis l'année précédente sur le plan neurologique.

Le retard psychomoteur est massif. Elle ne tient pas sa tête. Ne suit pas les objets des yeux. Elle est complètement inerte et indifférente, ne répondant aux excitations que par des gémissements. Le niveau mental est inférieur à trois mois.

Sur le plan neurologique, on note une hypertonie généralisée, plus importante du côté gauche, s'accompagnant de rétractions tendineuses aux membres supérieurs, et de troubles trophiques cutanés et osseux, et s'exagérant à la moindre excitation.

Il existe un signe de Babinski bilatéral et une exagération des réflexes tendineux. Il n'y a pas de grasping, pas de Moro, pas de réflexe des points cardinaux. Pas de strabisme. Les réflexes photomoteur et cochléo-palpébral sont présents.

D... JOCELYNE 3 MOIS 7/11/56

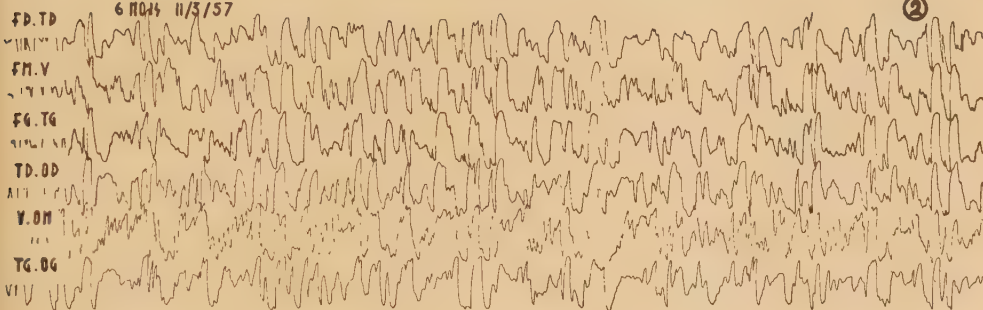
①



VEILLE Y.F.

6 MOIS 11/5/57

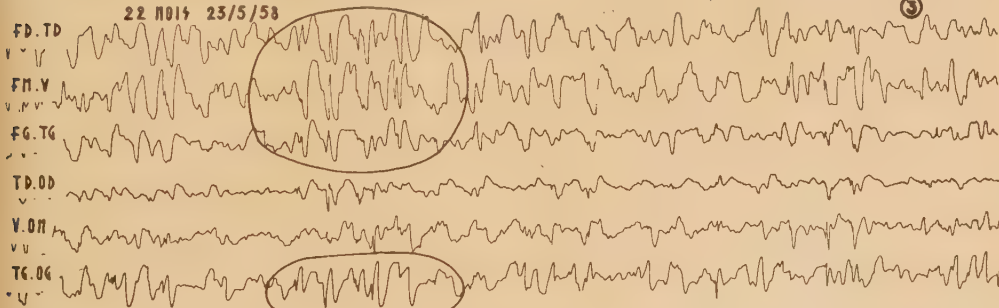
②



VEILLE Y.O.

22 MOIS 23/5/58

③



VEILLE Y.F.

sept 1958

PLANCHE 6 (Obs. n° 24)

3 mois :

— Pointes diphasiques et pointe-ondes lents sporadiques à l'état de veille.

6 mois :

— Altérations diffuses de type hypersarhythmia.

22 mois :

— Prédominance des anomalies sur les régions antérieures.
— Dépression électrique sur la région occipitale droite.

On note une microcéphalie. L'oreille gauche est plus développée que la droite.

Electroencéphalogramme le 23 mai 1958 : persistance des altérations de type hypsarythmia. Pas de signes de localisation.

EN CONCLUSION :

Encéphalopathie grave, évoluant par poussées, ayant débuté brusquement à trois mois, sans cause apparente ; s'accompagnant de rigidité en extension à prédominance droite, de crises convulsives généralisées et d'une grosse atteinte mentale ; avec séquelles majeures d'hypertonie et d'arrêt du développement psychomoteur.

(Cf. *Planche E.E.G.* 6.)

OBSERVATION N° 25

L... Max est hospitalisé à l'âge de quatre mois, le 18 mars 1957, pour des crises convulsives et des troubles neurologiques graves.

L'enfant est né à terme le 22 novembre 1956. Accouchement normal. Aspect normal à la naissance ; il n'était pas cyanosé. La grossesse avait été normale.

Dans les antécédents familiaux, on note seulement que la mère eu des convulsions jusqu'à cinq-six ans.

L'enfant se développe apparemment normalement jusqu'au quinzième jour. A cet âge, apparaissent des crises. Il n'y a pas de cortège clinique notable. La crise est marquée par une trémulation du bras droit, puis mouvements de la langue et plafonnement des yeux, rotation de la tête vers la droite, pâleur. La durée est de quelques minutes. Elle est suivie de hoquet et d'éruptions, puis d'endormissement. Les crises se produisent, au début, au rythme d'une quinzaine par jour.

Le gardénal se montre inefficace, mais le largactil diminue un peu les crises.

Parallèlement à l'installation des crises, le développement psychomoteur ne se produit pas.

L'enfant est hospitalisé à quatre mois. Il est indifférent et inerte, poussant des cris inarticulés. Des crises de pleurs de quelques minutes se produisent fréquemment. On note une hypertonie considérable. Le réflexe de Moro existe. Il n'y a pas de grasping. Les réflexes ostéotendineux sont présents, et il n'y a pas de signe de Babinski mais un « éventail » des orteils. Le yeux sont déviés vers la droite et il existe un nystagmus.

Les crises persistent et surviennent même la nuit.

Le fond d'œil et le liquide céphalo-rachidien sont normaux, ainsi qu'un hémogramme.

L'électroencéphalogramme, le 19 mars 1957, montre un tracé de type hypsarythmia, continue à l'état de veille. Apparition d'une périodicité du tracé pendant le sommeil induit par les barbituriques (Docteur KRAMARZ).

L'enfant sort du service au bout de deux jours. Il est décédé en mai 1957, à l'âge de six mois, d'une bronchopneumonie ; aucun éveil psychomoteur ne s'était produit et il ne remuait pratiquement plus depuis un mois.

EN CONCLUSION :

Absence de développement psychomoteur, et crises ressemblant à des crises brava-jacksoniennes droites, installées au quinzième jour, sans antécédent personnel, et sans cortège clinique. Mort à six mois.

OBSERVATION N° 26

L... Christian est hospitalisé à l'hôpital Hérold le 21 décembre 1956, à l'âge de dix mois, pour retard psychomoteur.

L'accouchement a été normal le 28 février 1956, à huit mois et demi. Poids : 3 kg. Au début de la grossesse, la mère a suivi un traitement hormonal, croyant à un arrêt ménopausique des règles. A noter également une éruption maculaire, pendant dix jours, au sixième mois de la grossesse.

Dans les antécédents familiaux : le père, de caractère instable, a perdu deux frères dans l'enfance ; la mère reste seule d'une famille de dix enfants, dont deux sont morts de convulsions à la naissance, les autres plus tard de maladies diverses dont certains de tuberculose.

Dans les collatéraux du malade, on note, du premier mariage de la mère : une sœur décédée le premier jour après un accouchement prématuré à huit mois ; une sœur morte à quatorze mois de bronchopneumonie ; un frère et une sœur bien portants. Du deuxième mariage de la mère : deux sœurs bien portantes ; une sœur hospitalisée pour carence vitaminique avec hémorragie ; un frère arriéré et un autre atteint de rachitisme.

Le développement pondéral de l'enfant semble avoir été normal. Il n'y a pas d'antécédents pathologiques autres qu'un eczéma dû à l'alimentation (alimentation artificielle). Il n'y a pas de convulsions et pas d'absences.

Mais un gros retard psychomoteur se fait jour, entraînant une hospitalisation à Hérold dans le service du Docteur LAUNAY, à l'âge de dix mois. L'enfant a souri pour la première fois vers deux mois. A eu sa première dent vers sept mois et demi. A dix mois, il ne tient pas sa tête et ne tient pas assis. Il ne saisit pas^o les objets.

L'examen clinique ne montre rien d'anormal, si ce n'est une grosse tête.

Le test de Brunet-Lézine met en évidence un âge mental entre deux et trois mois pour un âge réel de dix mois.

Le fond d'œil est normal.

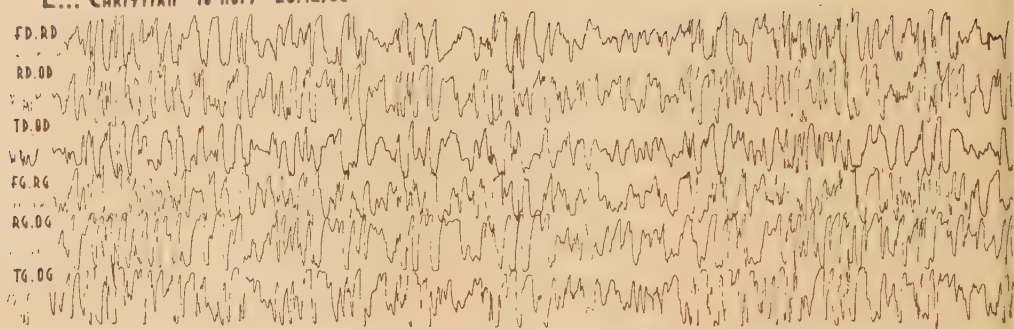
Un tracé électroencéphalographique (28 décembre 1956) montre des altérations généralisées massives de type hypsarythmia, avec légère discontinuité des accidents électriques au stade de sommeil profond.

L'enfant est de nouveau hospitalisé à vingt et un mois pour une affection intercurrente. Depuis un an, il a fait quelques progrès : il sourit, dit « papa », « maman », tient un peu assis, mais la tête est toujours rejetée en arrière ; il ne saisit pas les objets.

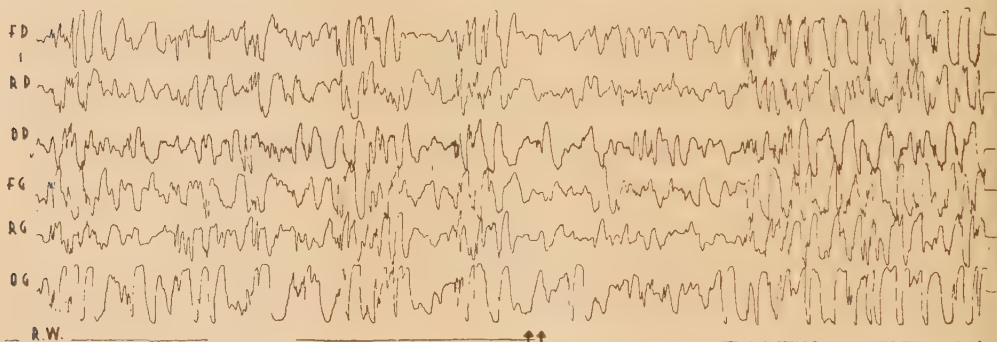
L'examen physique ne montre toujours rien d'anormal ; le test de Brunet-Lézine estime l'âge mental à cinq mois pour un âge réel de vingt et un mois.

L... CHRISTIAN 10 MOIS 28/12/56

①



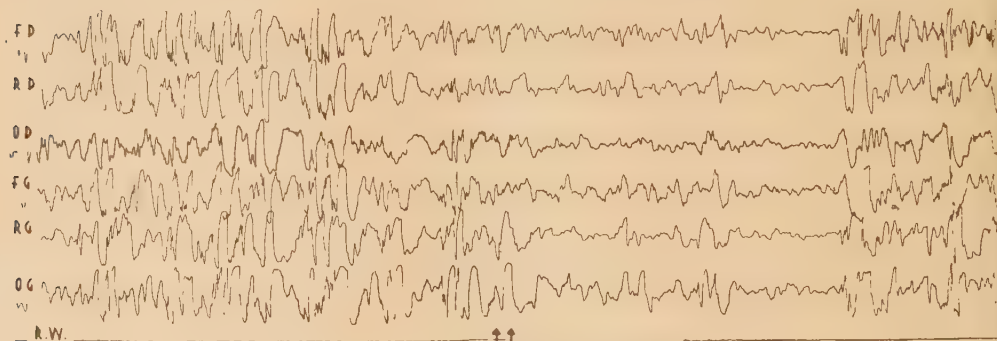
VEILLE Y.F.



R.W.

SOMMEIL

↑↑ STIMULATION SONORE



R.W.

↑↑ STIMULATION SONORE

Sept 10

PLANCHE 8 (Obs. n° 26)

10 mois :

- Hypsarythmia à l'état de veille.
- Hypsarythmia de type discontinu pendant le sommeil.
- Réactivité variable aux stimulations sonores.
- Intervalles prolongés entre les paroxysmes pendant le sommeil profond (quinze secondes).

L... CHRISTIAN 10 MOIS 28/12/56

②

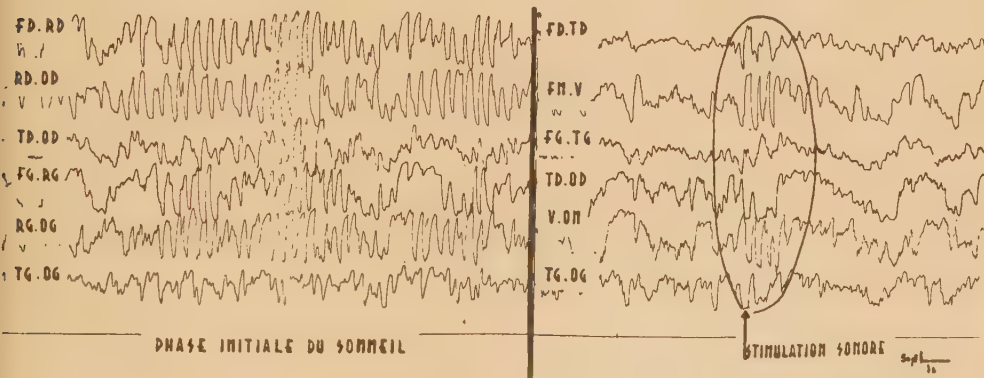
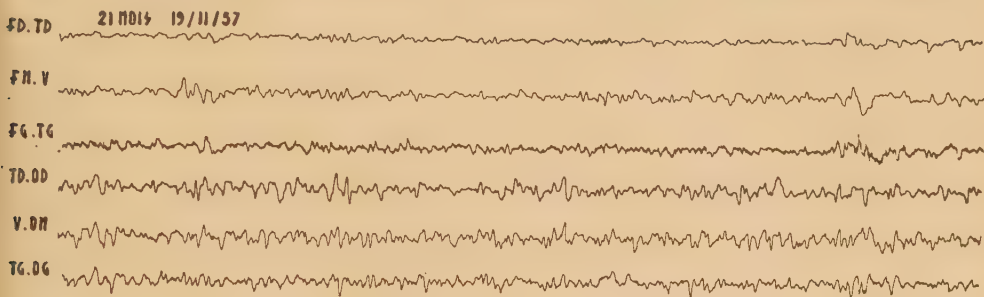


PLANCHE 8 bis (Obs. n° 26)

21' mois :

- Normalisation pratiquement complète de l'E.E.G. à l'état de veille. Discrète surcharge lente.
- Apparition de pointes lentes et de pointe-ondes dégradées itératifs sur les régions centrales pendant l'état de présommeil.
- Réponse itérative pathologique, prédominant au niveau du vertex, après stimulation, pendant le sommeil profond.

L'électroencéphalogramme (19 novembre 1957) montre une transformation des anomalies électriques : résorption complète du syndrome d'hypsarythmia ; le tracé de veille est pratiquement normal ; persistance d'altérations importantes pendant le sommeil : pointes et pointe-ondes prédominant sur les régions rolandiques.

Sorti le 7 décembre 1957 à la demande de la mère ; il a été perdu de vue depuis lors.

EN CONCLUSION :

Arrêt du développement psychomoteur, d'apparition isolée au cours des premiers mois.

Tracé d'hypsarythmia ayant disparu secondairement.

Antécédents familiaux chargés.

(Cf. *Planches E.E.G.* 8 et 8 bis.)

OBSERVATION N° 27

N... Fabrice consulte à deux ans, en mai 1953, pour un retard psychomoteur.

Accouchement à terme avec forceps le 14 mai 1951. Le cri est immédiat. Poids de naissance : 3.500 g. Au cours de la grossesse, on note une albuminurie persistante à partir du quatrième mois.

Dans les premiers jours, l'enfant présente un ictère peu intense et des vomissements sanguinolents au deuxième jour.

Les antécédents familiaux ne montrent rien de notable.

Le retard psychomoteur est frappant dès le début : premier sourire à trois mois, première dent à six mois et demi, station assise à dix mois.

Les parents consultent à l'Institut Claparède (Docteur DELAVELEYE) en mai 1953, l'enfant étant âgé de deux ans environ.

Il ne parle pas. Il a dit « maman » mais ne le dit plus. Il ne marche pas, mais si on le tient il essaye de marcher.

Il ne sait pas mâcher et avale difficilement les aliments ; il ne porte aucun objet à la bouche. Il n'a jamais sucé son pouce.

On note une grande maladresse manuelle. Il joue peu et n'aime que les objets qui font du bruit.

Il n'est pas propre.

On signale des colères très violentes.

À trois ans, apparaissent des crises akinétiques : brusquement, il tombe et perd connaissance, sans raidissement ni convulsion. Il fait plusieurs crises par jour.

En octobre 1954 (trois ans et demi), l'enfant est amené à la consultation du Professeur HEUYER.

On note une grosse arriération psychomotrice. L'enfant ne marche pas, n'émet que quelques sons, bave. Il est affectueux et reconnaît ses parents.

L'examen neurologique montre une hypotonie très marquée, une abolition bilatérale des réflexes cutanés abdominaux, un signe de Babinski bilatéral.

On conclut à un syndrome de Foerster.

Le niveau mental est de neuf mois.

Un électroencéphalogramme note des pointes et pointe-ondes. Dysrythmie majeure avec prédominance gauche.

Une encéphalographie gazeuse montre une dilatation ventriculaire bilatérale prédominant à gauche. La grande citerne est dilatée : atrophie cérébelleuse.

Au cours des mois suivants, l'enfant ne fait que des progrès très minimes malgré les efforts de la mère. Les crises akinétiques persistent.

A l'âge de quatre ans et demi (novembre 1955), apparaissent des crises, avec raidissement et secousses tonico-cloniques généralisées, précédées d'une crise hypotonique. Elles se produisent plusieurs fois par jour. On peut arrêter l'accès en prenant l'enfant dans ses bras au moment de la crise hypotonique et en lui parlant.

La régression psychomotrice est très nette depuis le début de ce type de crise.

L'enfant est revu en consultation à Claparède en juillet 1957, à l'âge de six ans.

Les grandes crises persistent, mais on note qu'elles peuvent être annoncées par un geste de l'enfant qui porte la main à sa bouche. D'autre part, les crises peuvent être provoquées, quand on touche brusquement la région labiale supérieure (un élément de surprise est nécessaire). Elles se produisent plus souvent quand l'enfant se trouve dans un cadre différent, ou au milieu de personnes étrangères ; il est alors nerveux et une crise peut survenir, sans raison ou si on le prend brusquement dans les bras.

Son caractère est coléreux et agité.

Un traitement alepsal-mysoline amène une réduction du nombre des crises, puis de grandes périodes sans crises, notamment pendant les vacances ; surtout les crises sont très atténuées : fléchissement brusque de la tête suivi de sommeil.

Un électroencéphalogramme est pratiqué le 21 novembre 1957, montrant un tracé d'hypsarythmia.

L'enfant est de nouveau examiné à cette époque (six ans et demi).

On note qu'il s'assied, et aime à se tenir debout si on le soutient. Il émet quelques sons. Il voit, mais n'arrive pas à fixer. Il est très affectueux.

Les crises se réduisent à une crispation légère, et à la fin de la crise sa tête tombe en avant. Il n'y a pas de phénomènes post-critiques : il reste bien éveillé après. L'attouchement inopiné de la lèvre supérieure garde son caractère déclenchant.

A l'examen neurologique (Docteur AJURIAGUERRA), on se trouve en présence d'un syndrome atonique avec hypotonie axiale (hypotonie des membres inférieurs, du tronc, de la tête).

L'enfant arrive cependant à s'asseoir ; à maintenir sa tête ; mais ne peut se tenir debout seul.

Au niveau de la bouche, les excitations de la région labiale médiane ou latérale provoquent l'ouverture de la bouche. Pas de réflexe des points cardinaux avec la tête, mais tendance à diriger la langue vers le point de l'excitation.

Pas de réflexe de succion proprement dit.

Pas de grasping de la main ni du pied.

La force musculaire est meilleure que l'hypotonie ne le laissait présager.

Les réflexes ostéotendineux sont très vifs aux membres inférieurs; clonus du pied bilatéral.

Il existe une tendance au Babinski bilatéral avec éventail.

On note par ailleurs, aux membres inférieurs, une hyperextensibilité des adducteurs et de la jambe sur la cuisse; une certaine limitation de l'angle poplité; une latéralité importante du genou, aussi bien externe qu'interne; un ballant très marqué des pieds.

Hypotonie et hyperextensibilité du tronc.

Hyperextensibilité, plus marquée à droite qu'à gauche, aux membres supérieurs (l'enfant se sert surtout du bras gauche).

Il existe en outre des mouvements anormaux: petites secousses de type choréique; mouvements contorsionnants plus lents, de type athétosique, prédominant aux membres supérieurs.

Les excitations produisent des mouvements diffus, mais pas de réaction coordonnée. Elles ne déclenchent pas de crise.

Le réflexe cochléo-palpébral n'est pas très marqué.

Il n'existe pas de réaction de sursaut, ni par le bruit, ni par excitation de la tête.

EN CONCLUSION :

Syndrome de Foerster avec mouvements choréo-athétosiques, et idiotie.

Crises akinétiques pouvant précéder une crise généralisée.

Tracé de type hypsarythmia, persistant à un âge avancé.

OBSERVATION N° 28

V... Béatrice est hospitalisée à l'hôpital Bretonneau dans le service du Docteur KAPLAN, le 26 octobre 1957, à l'âge de seize mois.

L'accouchement a été normal à terme (le 8 juin 1956); cri immédiat; poids à la naissance: 3,300 kg.

On note une malformation de l'oreille droite.

A signaler une intoxication de la mère par l'oxyde de carbone au troisième mois de la grossesse.

Du mois d'août au mois de novembre 1956, l'enfant est hospitalisée pour une dermatose, avec atteinte de l'état général, qui ne laisse pas de séquelles.

Les antécédents familiaux n'offrent rien de notable du côté du père. La mère a fait vraisemblablement une primo-infection à dix ans; dix jours avant l'hospitalisation de l'enfant, on note chez elle un état grippal. On ne signale rien chez les ascendants.

Jusqu'à seize mois (septembre 1957), le développement de l'enfant semble satisfaisant : elle sourit vers deux-trois mois, tient assise seule vers un an, se tient debout avec appui vers seize mois et commence à parler.

Elle est hospitalisée le 26 octobre 1957 (seize mois) pour méningite tuberculeuse.

On retrouve depuis trois semaines environ de l'anorexie, des vomissements, de la constipation et de la fièvre le soir. L'enfant est fatiguée, hostile, ne joue plus, ne parle plus. Elle est agitée la nuit et au contraire somnolente dans la journée.

L'examen montre une enfant en état de torpeur avec un regard fixe et plafonnant. Il n'y a aucune réaction à l'examen, à peine une légère hostilité. Par moment, elle semble suivre du regard. L'état de dénutrition est marqué et l'amaigrissement important. Le teint est pâle.

On note des mouvements de mâchonnement des lèvres. La nuque est souple, il n'y a pas de signe de Kernig. La fontanelle est un peu déprimée. Il y a des troubles vasomoteurs, avec alternative de pâleur et de rougeur.

La motricité oculaire semble normale. On signale des réflexes ostéotendineux vifs et un clonus du pied droit. Il existe un signe de Babinski bilatéral. La motricité, par contre, semble normale. Le pouls et la respiration sont réguliers.

L'examen viscéral est négatif par ailleurs.

La cuti-réaction est positive. Le fond d'œil et les radiographies pulmonaires sont normaux, ainsi que le culot urinaire et l'hémogramme.

Le liquide céphalo-rachidien est clair, non hypertendu, contenant 183 éléments dont 95 % de lymphocytes, 1,40 d'albumine, 0,20 de sucre et 5,85 de chlorures. Il n'y a pas de germe.

Un électroencéphalogramme (30 octobre 1957) montre des altérations lentes généralisées à prédominance gauche, comme on en trouve dans les états comateux (Docteur KRAMARZ).

Un traitement streptomycine-isoniazide par voie générale est institué.

L'évolution se fait d'abord vers l'aggravation.

Pendant une huitaine de jours :

- les troubles de la conscience s'aggravent, coma de plus en plus profond avec perturbation des grandes fonctions végétatives ;
- l'examen neurologique note une hémiplégie droite comprenant la face, et des mouvements athétosiques du côté gauche prédominant au membre supérieur ; puis une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche avec secousses nystagmiformes des globes oculaires ;
- le nombre des cellules et l'albumine augmentent dans le liquide céphalo-rachidien.

Puis, après quelques jours d'état stationnaire, une amélioration se fait jour :

- l'état de conscience devient meilleur ; l'enfant semble voir et réagit aux excitations par des pleurs ; mais elle reste somnolente et indifférente. Pouls et respiration se régularisent ; l'état général s'améliore et l'apyrexie se maintient ;
- sur le plan neurologique : l'hémiplégie droite régresse et la déviation conjuguée de la tête et des yeux disparaît, ainsi que les mouvements anormaux

du côté gauche. L'enfant n'est pas raide, mais il s'installe une hypertonie au niveau des deux membres supérieurs avec contracture en flexion, et les réflexes tendineux sont polycinétiques et diffusés avec clonus aux deux membres inférieurs, triple retrait et déficit moteur gauches ;

- dans le liquide céphalo-rachidien, le nombre des éléments diminue, sans changements par ailleurs.

Un électroencéphalogramme est pratiqué le 15 novembre 1957 dans un état d'obnubilation profonde ; il montre un tracé plus lent et surtout plus pauvre que le précédent.

Un fond d'œil, pratiqué le 8 janvier, montre une papille pâle avec des vaisseaux grêles. La perception lumineuse est diminuée.

Cet état se maintient jusqu'au 20 janvier 1958, soit environ trois mois après le début. L'enfant est alors âgée de dix-neuf mois.

A cette date, la température monte à 40° et l'enfant redevient comateuse. Un traitement intra-rachidien est institué.

Une ponction ventriculaire retire un liquide sanglant à gauche.

Une encéphalographie gazeuse montre une très grosse dilatation ventriculaire, sans passage d'air dans les espaces sous-arachnoïdiens, et sans signes osseux d'hypertension intracrânienne.

Le fond d'œil reste inchangé.

Le liquide céphalo-rachidien contient 36 lymphocytes et 0,35 d'albumine, le 3 février 1958.

Un électroencéphalogramme, le 18 février 1958, montre un tracé encore aggravé : les pointes, polypointes-ondes lents sont généralisés : tracé typique d'hypsarythmia.

L'état de l'enfant, après une légère amélioration, reste dès lors stationnaire, avec un épisode de surinfection méningée jugulé rapidement par les antibiotiques.

Elle est somnolente, indifférente, réagissant aux excitations, gémissant quand on l'examine. Elle ne suit pas du regard et balance parfois la tête.

La fièvre est modérée, irrégulière.

L'examen neurologique montre, le 22 février 1958, une enfant allongée dans son lit en décubitus dorsal, la tête en position médiane, les membres supérieurs fléchis, les membres inférieurs tendus, orteils fléchis.

En position assise, la tête est ballante ; l'enfant ne garde pas la position assise. Passage de la position couchée à la position assise « head-lag ».

En position debout (« attitude du sauteur »), les pieds reposant sur les pointes. Pas de marche. Pas de maintien de la position debout.

Il n'y a pas de réflexe de redressement statique.

Le réflexe archaïque de Moro a disparu. Il n'y a pas de grasping reflex aux membres supérieurs, mais un grasping bilatéral des orteils.

Le réflexe des points cardinaux existe, très marqué.

Pas de réflexe d'allongement croisé ; pas de réflexe d'incurvation du tronc.

Les réflexes ostéotendineux existent de façon symétrique aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs : les rotuliens sont très vifs, polycinétiques, plus marqués à gauche ; les achilléens sont également plus marqués à gauche.

On note un clonus inépuisable, bilatéral du pied et de la rotule.

Pas de signe de Babinski.

Au point de vue tonus musculaire, la rotation passive de la tête est plus marquée à droite ; il existe une hyperextensibilité gauche à l'épreuve de l'avant-bras sur le bras, mais l'épreuve du foulard est à peu près égale des deux côtés. Le ballant est impossible à explorer par suite de l'hypertonie en flexion. Il n'y a pas de Magnus et Kleyne. Aux membres inférieurs, hyperextensibilité gauche également. Le ballotement du pied est plus marqué à droite.

Il n'y a pas de préhension volontaire.

Le liquide céphalo-rachidien reste inchangé.

Par la suite, il n'y a pas de modifications de l'état clinique, en dehors d'un état de mal convulsif généralisé le 28 février 1958, isolé.

Un tracé électroencéphalographique, pratiqué le 1^{er} avril 1958 à l'âge de vingt et un mois, montre la disparition de toute image paroxystique, ce qui peut être considéré comme un mieux très relatif car le rythme de base reste désorganisé et gravement ralenti.

EN CONCLUSION :

Apparition d'un syndrome électrique d'hypsarythmia au cours de l'évolution d'une méningite tuberculeuse grave, chez une enfant âgée de seize mois.

OBSERVATION N° 29

S... Philippe est hospitalisé à trois mois, le 8 juin 1955, à Hérold, dans le service du Docteur KAPLAN.

Il est né à terme le 9 mars 1956. Accouchement prolongé par forceps. Il a crié immédiatement. Poids de naissance : 3,850 kg. La grossesse a été normale.

Il n'y a pas d'antécédents pathologiques dans la famille.

Le développement est normal jusqu'à trois mois. A cet âge, apparaît une crise clonique du membre supérieur gauche sans autres manifestations cliniques, notamment pas de fièvre, amenant l'hospitalisation le 8 juin 1956.

Le lendemain, nouvelle crise atteignant tout l'hémicorps gauche avec hypersialorrhée, durant une heure et demie environ, et suivie de sommeil.

On note de façon transitoire une paralysie faciale gauche.

L'examen neurologique, en dehors de la crise, montre un petit nystagmus gauche, des réflexes ostéotendineux égaux, un signe de Moro et peut-être une parésie pupillaire à la lumière du côté gauche.

L'examen général ne montre rien de particulier, si ce n'est la présence d'une tache café au lait sur l'abdomen, et de petites vésicules sébacées de la taille d'une tête d'épingle sur tout le visage.

Le fond d'œil et la ponction lombaire ne montrent rien d'anormal.

Un électroencéphalogramme montre un tracé très altéré sur lequel on enregistre des crises électriques infracliniques hémisphériques droites (11 juin 1956).

Une encéphalographie gazeuse fractionnée montre une dilatation des ventricules latéraux, avec atrophie à prédominance gauche (15 juin 1956).

L'enfant est mis au gardénal.

Des électroencéphalogrammes successifs montrent :

- le 20 juin 1956 : présence d'altérations localisées sur les deux hémisphères ; foyer de delta lent sur la région occipitale droite ; foyers de pointes rolandiques, bilatéraux ;
- le 23 juillet 1956 : foyer de pointes et de pointe-ondes lents sur la région temporale droite.

A l'âge de cinq mois, l'enfant est de nouveau hospitalisé. Il fait une crise très atypique le 13 août 1956 avec mouvements cloniques des membres supérieurs sans aucune participation des membres inférieurs, les yeux grand ouverts, le regard fixe. Il n'y a pas de morsure de la langue ; pas de perte des urines ; pas de déviation de la tête et des yeux. La crise dure environ deux minutes, sans phase stertoreuse : il sourit immédiatement après.

A l'examen, on note : une tête très volumineuse avec périmètre crânien de 46,5 cm. L'enfant semble ne pas voir mais l'examen neurologique ne relève rien d'anormal.

Il est souriant et rit aux éclats. L'état général est bon.

L'électroencéphalogramme montre (22 août 1956) des altérations généralisées de type hypsarythmia, discontinues pendant la veille, continues pendant le sommeil. Un nouveau tracé, le 25 août 1956, est identique.

Après sa sortie de l'hôpital et jusqu'à l'âge de onze mois où l'enfant est de nouveau hospitalisé, il continue à présenter des crises analogues à celle du 13 août 1956.

De plus l'enfant a fait, à la suite d'un arrêt du traitement, une crise convulsive localisée à l'hémicorps droit, qui s'est généralisée secondairement et a duré environ deux heures.

Il est hospitalisé à cet âge de onze mois. On note qu'il présente un retard psychomoteur notable : il ne se tient pas assis, ne redresse pas la tête, suit à peine du regard. Alors qu'il y avait une préhension avec la main droite depuis l'âge de six mois, actuellement il ne saisit plus les objets.

L'examen psychométrique détermine son âge mental à deux mois.

L'examen neurologique montre une asymétrie faciale persistante et une parésie du membre supérieur gauche.

Le périmètre crânien est de 49 cm, la fontanelle antérieure est largement béante.

Enfin, il présente un rachitisme, net radiologiquement.

Le fond d'œil est normal.

Un électroencéphalogramme du 14 février 1957 montre un tracé d'hypsarythmia pendant le sommeil.

L'enfant sort du service avec un traitement par alepsal et cortancyl.

Il est de nouveau hospitalisé le 2 avril 1957, à vingt-cinq mois, pour une nouvelle crise convulsive localisée à la moitié droite du corps, d'une durée de quatre heures. A l'entrée, l'enfant est obnubilé avec une respiration stertoreuse. Il est fébrile et présente une angine rouge.

L'examen neurologique note une parésie droite, un ptosis droit, un strabisme externe droit.

Un électroencéphalogramme du 3 avril 1957 montre de nombreux complexes pointe-ondes et polypointes-ondes de topographie variable, prédominant très nettement sur les régions antérieures.

Enfin, il est hospitalisé une dernière fois le 21 mai 1957, à vingt-six mois, pour un état de mal convulsif et meurt dans la soirée.

L'examen anatomopathologique a montré qu'il s'agissait d'une sclérose atrophique de Bourneville.

EN CONCLUSION :

Syndrome d'hypsarythmia apparu transitoirement au cours de l'évolution d'une Sclérose de Bourneville traduite cliniquement par des crises convulsives : il semble que l'enfant fait une série d' « Etats de Mal Bravais-Jacksonien ». Régression psychomotrice grave. Apparition des troubles vers trois mois.

OBSERVATION N° 30

B... Michel est hospitalisé le 23 novembre 1957, à l'âge de huit ans et demi, dans le service du Docteur LAUNAY, pour des troubles du comportement scolaire, d'apparition récente.

Dans les antécédents de l'enfant, on note une naissance à terme le 16 décembre 1948. L'accouchement est long et le forceps est utilisé. L'enfant doit être réanimé. Il pèse 3.790 g à la naissance.

La grossesse a été marquée par des vomissements incoercibles et une appendicectomie.

On note à quatre mois des crises nerveuses dont la nature convulsive n'est pas certaine. Il s'agit peut-être de spasmes du sanglot. On signale encore une primo-infection à quatre ans, des angines et otites très fréquentes et, parmi d'autres maladies de l'enfance, une coqueluche et une rubéole en 1957.

Le développement psychomoteur a été normal : marche à douze mois, parole précoce, lecture et écriture très rapide. La propreté n'est acquise qu'à cinq ans.

Vers quatre ans, on note des troubles du caractère passagers avec colères et caprices insolites. Un électroencéphalogramme est pratiqué à cette occasion aux Enfants-Malades, montrant un tracé subnormal, un peu lent, présentant une surcharge marquée en activités électriques de la bande thêta.

Habituellement il est renfermé, timide, jaloux de ses frères, et s'entend mal avec son père. Le rendement scolaire est bon et il est très appliqué.

B... MICHEL 9 ANS 28/9/57

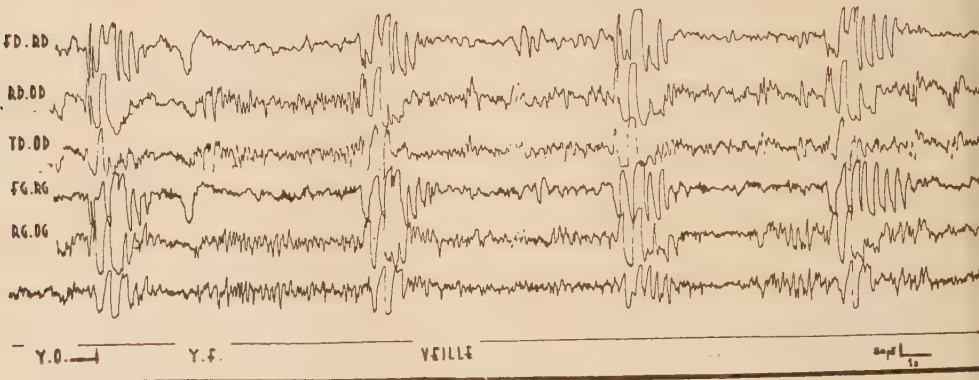
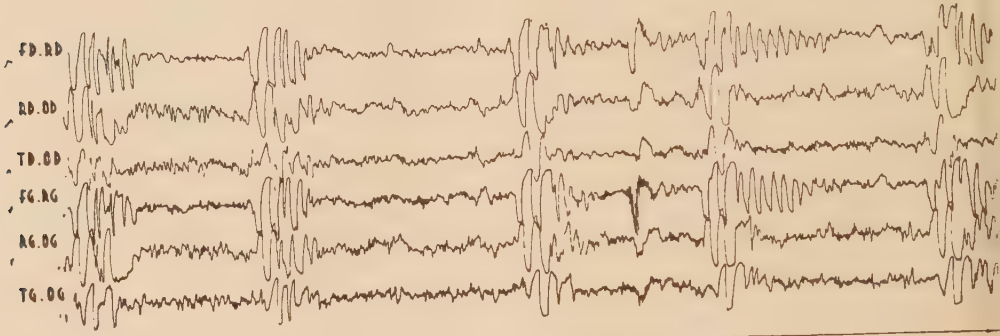
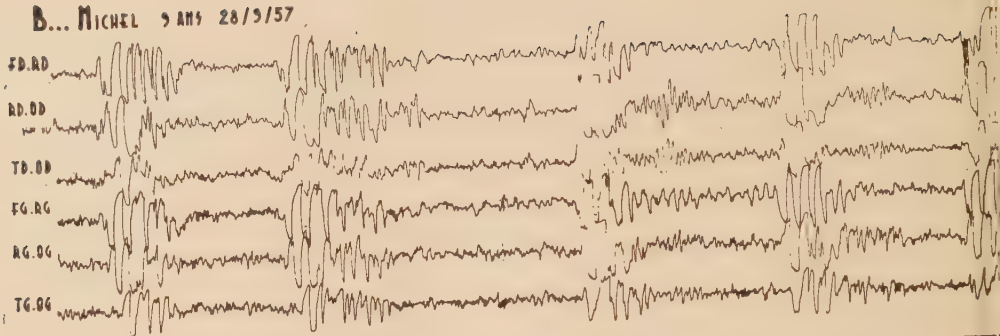


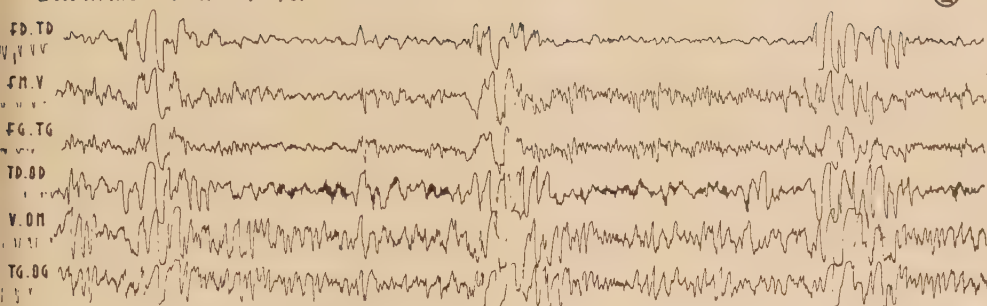
PLANCHE 9 (Obs. n° 30)

9 ans (28 septembre 1957) :

- Complexes de Radermecker à périodicité régulière (environ 10 par minute).
- Conservation du rythme de fond.
- Réactivité à l'ouverture des yeux insuffisante.

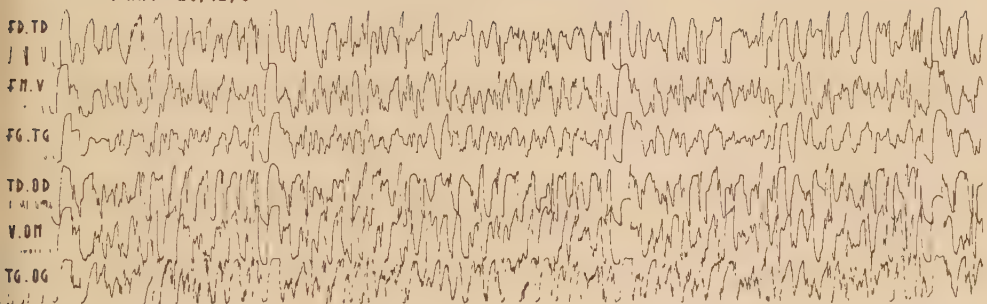
B... MICHEL 9 ANS 7/12/57

②



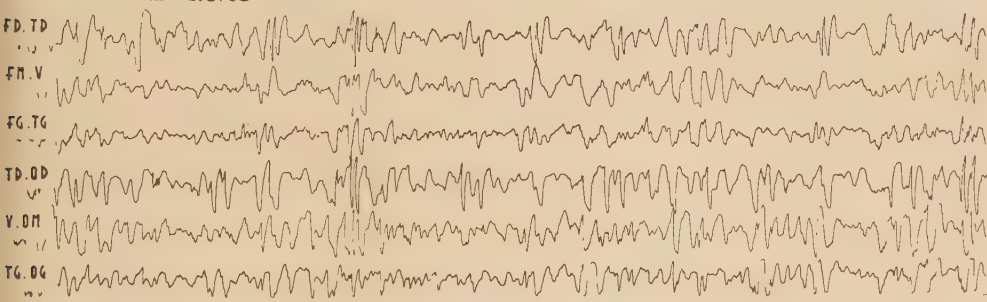
VEILLE

9 ANS 20/12/57



VEILLE

10 ANS 4/2/58



VEILLE

50 μ V $\frac{1}{10}$

PLANCHE 9 bis (Obs. n° 30)

9 ans (7 décembre 1957) :

- Complexes périodiques de Radermecker.
- Ralentissement du rythme de fond.
- Constitution d'une asymétrie hémisphérique avec prédominance des activités lentes sur la région occipitale gauche.
- Activités rapides de 15-20 c/s en occipitale droite.

9 ans (20 décembre 1957) :

- Aspect d'hypsarythmia.

10 ans (4 décembre 1958) :

- Dédifférenciation des activités normales et pathologiques.
- Ralentissement du rythme de base.
- Irrégularité et apériodicité des complexes de Radermecker.

Dans les antécédents familiaux, on note que, si le père est bien portant, la mère a un passé pathologique chargé : rhumatisme articulaire aigu à quatorze ans, asthme, maladie de Basedow, néphrectomie pour tuberculose rénale, et elle a présenté des crises d'épilepsie.

L'histoire pathologique actuelle de l'enfant commence peu avant son entrée à l'hôpital, en novembre 1957.

Au décours d'un épisode grippal marqué par de la fièvre, une angine, de la somnolence diurne et de l'agitation nocturne, l'enfant se sent très fatigué.

Dès la reprise de l'activité scolaire, un changement très marqué se fait sentir dans son comportement. Ses résultats scolaires sont de plus en plus mauvais, comme en font foi ses cahiers couverts d'une écriture très irrégulière avec de nombreuses ratures, inversion de lettres, de syllabes. Impossibilité d'effectuer les calculs les plus simples. Apparition d'une énurésie quotidienne. Son comportement est très renfermé.

L'examen neurologique, à l'entrée, montre peu de signes. On note cependant de petites myoclonies.

L'électroencéphalogramme, pratiqué le 28 septembre 1957 lors d'une consultation, avait montré les complexes typiques de Radermecker qui évoquèrent le diagnostic de leucoencéphalite subaiguë de Von Bogaert. Les tracés pratiqués lors de l'hospitalisation ont confirmé l'existence de ces images électriques.

L'évolution, qui date maintenant d'un an, va voir se confirmer le tableau clinique qui sera toujours dominé par les troubles mentaux et les signes en rapport avec l'atteinte du système extra-pyramidal.

L'atteinte mentale aboutit actuellement à un état de prostration complète. L'enfant est inerte dans son lit, parfaitement inaffectif et sans relations avec l'extérieur.

Les signes extra-pyramidaux, d'évolution progressive, sont faits d'un fond de contracture sur lequel se sont greffés des mouvements anormaux multiples : mouvements athétosiques, tremblement et mouvements hémiballiques.

Par contre, l'atteinte pyramidale n'a été notée que d'une manière discrète et transitoire. Mais s'extériorisent précocement des crises localisées au côté droit et des crises à type de tic de Salâam. Des crises généralisées ont été notées, rarement, et d'une manière qui n'est pas certaine. De plus, on a noté au cours de l'évolution des phénomènes végétatifs d'allure critique, notamment : sudation, perturbations vaso-motrices, hypersalivation.

Cette évolution n'a pratiquement pas présenté de caractère fébrile.

Sur le plan électroencéphalographique, nous avons assisté à des modifications évolutives des complexes typiques du début, passant par un tracé d'hypsarythmia avant de donner le tracé totalement différencié qui existe actuellement (cf. *Planches E.E.G. 9 et 9 bis*).

EN CONCLUSION :

Apparition de spasmes du type « tic de Salâam », et d'un tracé électroencéphalographique d'hypsarythmia, au cours de l'évolution d'une leucoencéphalite de Van Bogaert, avec régression massive de toutes les activités.

* *

Nous constatons dans ces observations que des enfants, présentant une hypsarythmia typique, peuvent s'intégrer dans des cadres cliniques connus :

- encéphalopathies d'origine déterminée ;
- épilepsie de types variés (Grand Mal ; Petit Mal ; crises focalisées) associée ou non à un retard psychomoteur ;
- simple retard psychomoteur d'origine inconnue.

Rappelons que BAIRD, dans son travail, rapporte 29 cas identiques d'enfants présentant une hypsarythmia mais n'ayant pas de crises cliniques, ou des crises d'un autre type que les spasmes en flexion.

Par contre, il signale l'association constante d'un retard intellectuel.

THIEFFRY et AICARDI ont également observé des cas semblables, mais les ont exclus de leur travail, celui-ci se voulant essentiellement clinique.

De ces faits, deux points ressortent qui sont donc à souligner ici : d'une part, la grande variabilité existant dans le cadre même de la « Maladie des Spasmes en Flexion », et d'autre part, la possibilité de cas dissociés.

* *

ÉTIOLOGIE

Un dernier point, capital à notre avis, est celui de l'étiologie.

Tous les auteurs s'entendent, nous l'avons vu, pour reconnaître aux spasmes en flexion et à l'hypsarythmia de multiples étiologies, et encore ne parlent-ils, avec une extrême prudence, que de « causes présumées » ou de « facteurs possibles ».

GASTAUT insiste sur l'étiologie encéphalitique, quoique reconnaissant d'autres causes bien différentes, telles que les dyslipidoïdoses.

Low a décrit dernièrement des tracés d'hypsarythmia dans une autre maladie dysmétabolique : l'oligophrénie phénylpyruvique.

THIEFFRY et AICARDI pensent davantage à une origine malformative, en particulier à une agénésie du corps calleux (2 cas visualisés à la pneumoencéphalographie) et dans les cas les plus purs, à une

origine hérédo-dégénérative (il s'agit ici des cas dans lesquels les crises apparaissent brutalement, chez un enfant en pleine santé apparente, et sont contemporains d'une régression psychomotrice nette). Ils se basent ici sur « l'existence de formes familiales et sur le déroulement stéréotypé de l'affection ». Ils citent ainsi le cas d'un enfant avec spasmes en flexion et hypsarythmia, chez laquelle on avait trouvé une importante malformation cérébrale, rapportée à l'époque à un traumatisme obstétrical, jusqu'au jour où une sœur cadette de l'enfant développa, au même âge, le même syndrome, avec une malformation cérébrale identique, mais sans antécédent pathologique.

DRUCKMANN et CHAO relèvent un nombre appréciable de facteurs héréditaires épileptiques.

Enfin, de nombreuses autres causes ont été décrites : fœtales, obstétricales ou post-natales. BAIRD classe ces étiologies suivant la qualité du développement psychomoteur primitif depuis la naissance jusqu'à l'apparition des crises.

Quoi qu'il en soit, un pourcentage élevé de cas resté d'étiologie parfaitement inconnue.

* *

Au terme de ces considérations, il nous paraît difficile de faire des spasmes en flexion et de l'hypsarythmia une entité nosologique. Il ne s'agit en fait que de syndromes, l'un clinique, l'autre électro-encéphalographique, qui peuvent exister indépendamment l'un de l'autre et se voir dans les affections les plus diverses.

Toutefois deux données constantes subsistent qui, à notre avis, ont une valeur significative beaucoup plus grande ; à savoir : *le tout jeune âge de l'enfant lors du début de la maladie, et la détérioration mentale pratiquement toujours associée.*

Nous envisagerons donc maintenant, en étudiant successivement les différents syndromes caractéristiques de la maladie, quel peut être le rôle de ces facteurs dans leur expression.

Nous nous efforcerons de préciser l'importance de l'âge de l'enfant dans la forme même que revêt la symptomatologie, et dans la fréquence de l'association des différents syndromes. D'autre part, nous essayerons de replacer ces manifestations dans un cadre physiopathologique, à la lumière des considérations sur la détérioration mentale et de son substratum anatomopathologique.

RECHERCHE DE LA SIGNIFICATION DES SYNDROMES CARACTERISTIQUES ET DE LEUR ASSOCIATION

LES SPASMES EN FLEXION

1^o SPASMES EN FLEXION ET ÉPILEPSIE

Le spasme en flexion étant une manifestation convulsive, le problème primordial qui se pose est de savoir quels sont ses rapports avec l'épilepsie.

Divers arguments sont en faveur de sa nature comitiale :

— *Certains signes cliniques*, comme la courte durée des spasmes, leur répétition en séries, une certaine obnubilation post-critique ou plus souvent une lucidité paradoxale, tous signes décrits par AJURIAGUERRA et MARCHAND dans leur livre sur les « Épilepsies », comme des éléments communs caractéristiques des diverses manifestations de l'épilepsie infantile : « ... Comme autres particularités de la crise d'épilepsie infantile, nous relevons sa courte durée. Il n'est pas rare d'observer des enfants qui n'ont que des crises d'une durée de deux ou trois secondes. La fréquence des accidents est parfois remarquable : les accès se reproduisent cinq fois, vingt fois, quarante fois par jour, et encore combien de fois ces brèves manifestations passent-elles inaperçues des parents ! Une de nos malades a des spasmes oculaires jusqu'à dix fois au cours d'un même repas. Le déclenchement émotionnel des crises est plus fréquent que chez l'adulte. Notons enfin, comme autre caractère de la crise d'épilepsie infantile, l'absence fréquente de la période stertoreuse. Aussitôt après les accidents, les enfants reprennent leurs jeux, leur conversation, comme si leur cerveau n'avait été le siège d'aucun désordre. »

— Un autre argument en faveur de la comitialité est *la perturbation des tracés électroencéphalographiques*, qu'il s'agisse d'un tracé de type hypsarythmia ou d'un tracé de type épileptique plus banal ; nous y reviendrons.

— Enfin, nous avons vu *l'association fréquente des spasmes en flexion à des crises comitiales typiques* : crises généralisées de type Grand Mal, ou plus souvent localisées (crises bravais-jacksoniennes). Des auteurs se sont demandés quelle était la place exacte du spasme en flexion dans le cadre de l'épilepsie.

— Certains ont voulu en faire la première manifestation du « Petit Mal », se basant soit sur les caractères des anomalies électro-encéphalographiques, soit sur le fait que les accès cliniques typiques de la pycnopsie ne se voient jamais avant quatre ans. D'autre part les spasmes en flexion présentent la même résistance aux thérapeutiques classiques anticomitiales que les accidents du Petit Mal.

— D'autres les ont assimilés aux myoclonies épileptiques par suite :

- de leur sensibilité identique à certains facteurs extérieurs, en particulier aux émotions et aux variations du cycle nyctéméral (influence favorisant de l'endormissement et surtout de l'éveil ; rappelons à ce sujet l'observation n° 5) ;
- de la théorie, d'ailleurs très discutée, selon laquelle le nourrisson et le très jeune enfant seraient incapables de produire des mouvements cloniques (ceux-ci dépendant du cortex) et ne pourraient répondre aux incitations que sur un mode tonique, d'origine sous-corticale (noyaux striés).

Quoi qu'il en soit, il n'a jamais été signalé à notre connaissance de cas de spasmes en flexion ayant évolué vers l'épilepsie myoclonique du type Unverricht-Lundborg.

Le terme même de « myoclonie » semble d'ailleurs avoir été employé par les auteurs pour désigner des manifestations cliniques variées. Sa définition même est diversement appréciée, et son emploi pour désigner les spasmes en flexion n'apparaît pas indiscutablement légitime.

Si l'on adopte la définition des myoclonies donnée par KREBS, qui semble actuellement acceptée par la majorité des neurologues, on s'aperçoit qu'elles ne présentent aucune analogie avec les spasmes en flexion.

En effet, KREBS la décrit comme une « secousse musculaire brusque, spontanée, analogue à celle que provoque la faradisation du muscle ; elle intéresse un muscle isolé de ses connexions physiologiques, englobe la totalité du corps musculaire et ne détermine pas d'effet moteur ».

VAN BOGAERT entend également par myoclonies, « des contractions arythmiques, asynchrones et asymétriques ; ... rapides, suivies d'un relâchement complet du segment musculaire intéressé, ce qui leur donne l'aspect d'une secousse électrique... Il faut les séparer des myorhymies et des secousses cloniques ou tonico-cloniques ».

Nous voyons donc que les spasmes en flexion pourraient tout au plus être assimilés à des « clonies » (« mouvements coordonnés, sac-

cadés, mettant en œuvre des muscles agissant synergiquement et amenant un déplacement d'un membre ou d'un segment bien déterminé » [KREBS]).

Ils pourraient alors être comparés aux secousses cloniques que l'on observe si souvent, entre les crises, dans l'épilepsie essentielle : « Les secousses des épileptiques ont presque toujours le même siège et la même forme chez le même patient ; habituellement, ce sont de brusques flexions, surtout des membres supérieurs, des doigts, des poignets, des coudes avec adduction des bras, mais souvent des flexions des cuisses et des genoux, de la tête, parfois du corps tout entier qui se pelotonne. Plus rarement, ce sont des sursauts d'extension du tronc et de la nuque. D'intensité très variable, elles peuvent être violentes, avec projection d'objets tenus dans la main, ou même chute du patient. Elles sont bilatérales et symétriques, mais peuvent prédominer d'un côté, au point de paraître unilatérales. Le plus souvent isolées, elles peuvent se répéter deux, trois fois de suite, sont plus fréquentes au moment de l'endormissement et surtout au réveil et dans les premiers moments de la matinée. » (KREBS)

Quoi qu'il en soit de la classification des spasmes en flexion dans le cadre même de l'épilepsie, il nous semble difficile, dans la majorité des cas, de ne pas les intégrer à ce cadre.

2° RESSEMBLANCE DU SPASME EN FLEXION ET DU RÉFLEXE DE MORO

Nous avons déjà mis en évidence le début précoce, au cours des premiers mois de la vie, des spasmes en flexion. Or, à cet âge, le nourrisson est essentiellement un être thalamo-pallidal dont toute la musculature est commandée par ces centres sous-corticaux. Il a conservé l'attitude fœtale en flexion (attitude pallidale) et le tonus permanent de ses fléchisseurs prédomine nettement celui des extenseurs. C'est la « phase du nourrisson ou phase cortico-sous-cortico-spinale à prédominance sous-corticale » de la classification de MINKOWSKI. A cette époque de la vie, tous les mouvements spontanés sont de nature réflexe et les réponses aux diverses excitations sont des réponses globales, mettant en jeu toute la musculature corporelle. En effet, à cet âge de non corticalisation, les influx afférents ne sont pas encore sélectionnés, analysés par le cortex, et la réponse motrice au stimulus est inadaptée ; c'est une réponse grossière, globale, incoercible. Notons cependant qu'elle prédomine au niveau de l'axe corporel (tête et tronc) ; on sait en effet que les muscles profonds dorsaux et vertébraux sont les plus précocement développés.

— *Un des réflexes les plus précoces, voire même le plus précoce, est le « réflexe des bras en croix ».* Il se voit déjà chez le prématuré de six-sept mois d'âge conceptionnel (études de Mme SAINT-ANNE DARGASSIES) chez lequel il apparaît à chaque mouvement inspiratoire, jouant un rôle facilitateur dans la respiration. Ce réflexe des bras en croix consiste en une extension et une abduction des membres supérieurs, les mains ouvertes, les membres inférieurs également en extension, et a pour effet d'obtenir un relâchement des fléchisseurs et l'hypertonie des extenseurs, donc le renversement de la fonction agoniste-antagoniste ; c'est un réflexe d'inhibition de la flexion auquel s'associe un réflexe dynamique d'extension. Il aurait, pour M. MAC GRAW, une signification protectrice défensive, en ce sens que le mouvement d'extension permet une force plus grande au mouvement secondaire de flexion.

En effet, le réflexe des bras en croix n'est que le premier temps d'un réflexe plus compliqué ; dans un second temps, les bras, au lieu de s'abaisser pour reprendre leur position initiale, restent élevés, se rapprochent de la ligne médiane en adduction, puis se fléchissent, formant un arc de cercle comme pour étreindre : c'est « *le réflexe d'embrassement* ». Le tout s'accompagnant ou étant suivi le plus souvent d'un cri. L'ensemble du réflexe des bras en croix et du réflexe d'embrassement constituent *le réflexe de Moro* qui fait partie, au même titre que les réflexes de la marche, de redressement statique, d'incurvation du tronc, de succion et des points cardinaux, et du grasping, des réflexes dits archaïques, qui disparaissent, ou tout du moins se modifient, après les deux-trois premiers mois de la vie.

Le réflexe de Moro a surtout été étudié par MAC GRAW aux États-Unis, et par ANDRÉ-THOMAS, AJURIAGUERRA et Mme SAINT-ANNE DARGASSIES en France.

Son mécanisme physiologique est discuté : pour certains, ce serait un réflexe à point de départ labyrintique ; pour A. THOMAS, il résulte d'un changement strict de position de la tête, d'un déplacement brusque de la tête et du cou en arrière les désolidarisant de l'axe vertébral ; ce serait donc un réflexe proprioceptif du cou.

Sa signification symbolique a reçu des interprétations variées :

- pour MORO, il est assimilé au cramponnement du jeune animal sur sa mère lors des agressions extérieures, dans un but de protection et de nutrition ; il aurait donc une nuance essentiellement affective ;
- pour MONNIER, il serait comme le réflexe de préhension de la main, un instrument au service de l'instinct de conservation, et préserverait le jeune individu de la chute.

Au cours du développement de l'enfant, le réflexe de Moro ne disparaît pas, mais s'intègre dans un comportement plus adapté, et MAC GRAW a étudié de façon détaillée ses modifications morphologiques en fonction de l'évolution.

Ainsi, elle nous montre que :

— Jusqu'à trois mois, on trouve le réflexe typique décrit plus haut : réflexe des bras en croix, plus réflexe d'embrassement, accompagnés d'un cri de façon pratiquement constante.

— Après trois mois, seule persiste une extension avec abduction des bras et parfois secousse brutale de la tête et de la partie supérieure du tronc. Le cri accompagnateur est moins fréquent et moins intense. C'est ce qu'elle appelle « la phase transitoire ».

LAMOTE DE GRIGNON, dans une étude identique, insiste à ce stade non seulement sur le fait que les réponses deviennent partielles, voire atypiques (simple abduction des membres supérieurs, sans extension de la main, suivie d'adduction), mais sur la prédominance des réactions des membres inférieurs sur celles des membres supérieurs ; ce qui lui paraît dû au fait, qu'ultérieurement, le contrôle cortical volontaire sera plus marqué aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, ces derniers gardant une certaine activité automatique.

— Enfin, après quatre mois et demi environ : perte de toute réaction motrice importante ; ne persiste qu'une légère secousse du corps, associée à un clignement des paupières ; le cri a disparu, c'est la « phase de maturation ».

Cette phase maturative est d'ailleurs atteinte plus ou moins tôt suivant les individus, car, comme le souligne GESELL, « il y a des lois de séquence et de maturation qui expliquent les similitudes et les lignes générales de développement de l'enfant. Mais il n'y a pas deux enfants (avec l'exception partielle des jumeaux identiques) qui se développent d'une façon absolument semblable. Chaque enfant a son rythme et son style de croissance qui sont aussi caractéristiques de l'individualité que les traits de la figure ».

— D'autre part, au cours de son évolution, le réflexe de Moro va subir non seulement des transformations morphologiques, mais également des modifications dans son mode d'apparition et dans ses rapports avec le comportement moteur de l'individu ; ainsi à la naissance, il fait partie intégrante de la motilité spontanée ; ultérieurement, alors que la motricité spontanée de l'enfant se range sous le commandement de centres plus élevés (néostriatum puis cortex), il n'apparaît que lors des stimulations extérieures, et encore ne se produira-t-il pas à chaque incitation : la réponse réflexe ne se produit qu'aux stimulations brusques et s'épuise à la répétition. « La répétition d'un stimulant donné amenant l'affaiblissement de son pouvoir

réflexe d'une manière directement proportionnelle à l'âge du nourrisson, pour mieux dire à son degré de maturation. » (LAMOTE DE GRIGNON)

On voit apparaître ici dans la qualité du stimulus l'élément surprise qui joue un si grand rôle dans les réactions de sursaut (AJURIAGUERRA).

Cette réaction de sursaut pourrait n'être d'ailleurs que le reliquat chez l'adulte du réflexe de Moro. Voici ce qu'en dit BIZE (cité par AJURIAGUERRA) : « Ce phénomène (sursaut) a trait à la défense ou tout au moins à l'avertissement, et les réactions qui le constituent laissent transparaître un finalisme dans certaines attitudes d'auto-protection. »

Si nous entrons maintenant dans le cadre de la pathologie, nous voyons que le réflexe de Moro, typique du nouveau-né et du jeune nourrisson, peut persister anormalement longtemps.

Si l'on adopte l'interprétation d'A. THOMAS : réflexe de Moro-réflexe proprioceptif du cou, on peut rapporter sa persistance à une mauvaise statique céphalique. C'est ainsi que Mme SAINT-ANNE DARGASSIES nous dit qu'« il persiste davantage chez des enfants dont la tête ballotte plus longtemps à cause d'un vice constitutionnel, ou reste inclinée en arrière par un opisthotonos pathologique ».

— *Les spasmes en flexion présentent des analogies troublantes avec le réflexe archaïque de Moro :*

- mêmes aspects morphologiques du mouvement, en particulier caractère massif, global (sur lequel ont insisté des auteurs comme CHAO, LENNOX et DAVIS, KELLAWAY).

Les formes dissociées pourraient n'être qu'une fragmentation du mouvement primitif qui a évolué comme pour le Moro.

- même sensibilité aux stimulations extérieures ;
- même cri accompagnateur bien souvent ;
- même coexistence chez ces enfants avec une hypotonie du cou ou au contraire une rigidité de type décérébrée (exemple : obs. n^{os} 13, 24) ;
- même disparition enfin avec l'âge (on sait que les spasmes en flexion sont exceptionnels après cinq ans et disparaissent spontanément vers cet âge).

DRUCKMANN et CHAO, dans leur article en 1955, avaient déjà parlé des analogies du spasme en flexion avec le Moro, mais dans un but purement de différenciation.

En fait, nous ne nions pas les différences entre ces deux manifestations motrices ; en effet :

- le spasme persiste à un âge plus avancé que le Moro et existe

souvent, alors que le réflexe de Moro ne peut être mis en évidence par les manœuvres classiques ;

- les spasmes surviennent souvent de façon itérative, en série ;
- ils peuvent survenir enfin sans stimulation extérieure apparente (quoique, si nous adoptons l'interprétation physiopathologique d'A. THOMAS, une certaine position de la tête, lors d'un changement d'attitude de l'enfant, pourrait provoquer une réponse motrice ressemblant au Moro, c'est-à-dire un spasme en flexion).

Ces différences prouvent le caractère pathologique du spasme en flexion, et la nécessité de le rattacher à une manifestation convulsive, et non simplement à une réponse globale physiologique de l'organisme aux stimulations extérieures.

Il est intéressant de noter ici la ressemblance de certaines formes du spasme en flexion (*obs. n° 1*) avec un autre réflexe, rencontré de façon quasi constante chez le nouveau-né, et dont la persistance est pathologique : le *réflexe tonique du cou* de MAGNUS et KLEYNE ; il consiste en une extension des membres du côté facial, lors de la rotation de la tête, et d'une flexion des membres du côté occipital.

Le spasme en flexion apparaît donc comme une manifestation convulsive propre aux toutes premières années de la vie, qui se fait selon un schème moteur particulier en rapport avec l'immaturité cérébrale.

Il peut être symptomatique soit d'une comitialité essentielle, soit d'une comitialité en rapport avec des lésions cérébrales d'étiologie et de mécanisme physiopathologique variables.

Reste, pour terminer cet essai de classification des spasmes en flexion, le groupe des enfants ayant présenté transitoirement des spasmes, ceux-ci survenant d'ailleurs de façon isolée, non itérative, dont les tracés électroencéphalographiques ne présentaient pas d'anomalies caractérisées, et dont le développement psycho-moteur après cessation spontanée des spasmes a été normal.

La question se pose, dans ces cas, de la possibilité de manifestations convulsives non comitiales, chez des enfants au « seuil convulsivant » particulièrement bas.

On sait, en effet, l'hyperexcitabilité neurologique du nourrisson et du jeune enfant, hyperexcitabilité due semble-t-il à l'immaturité corticale et à l'instabilité neurologique du premier âge.

Ces manifestations convulsives pourraient survenir à l'occasion de « stress » d'origines variées, voire même de façon réflexe. Signalons ici leurs analogies avec les « hypertonies paroxystiques affectives » étudiées par AJURIAGUERRA et par là même avec la réaction du sursaut... et le Moro.

LE TRACÉ ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUE DE TYPE « HYPsARYTHMIA »

1° MATURATION ET ÉVOLUTION MORPHOLOGIQUE DES ACTIVITÉS ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUES CHEZ LE NOURRISSON ET LE JEUNE ENFANT NORMAUX

De même que le tonus et la motricité de l'enfant subissent une évolution avec l'âge, de même l'électrogenèse corticale se modifie morphologiquement au cours du développement de l'enfant.

De nombreux travaux ont été faits sur la maturation bioélectrique ; citons :

Les travaux expérimentaux chez l'animal de :

— GROSSMANN : étude de l'évolution morphologique des activités spontanées et évoquées sur le cortex du jeune chat.

— BISHOP : étude de la maturation des composantes de la pointe strychnique chez le lapin nouveau-né.

— HUNT et GOLDRING : travaux sur la maturation des potentiels évoqués occipitaux après stimulation électrique des nerfs optiques.

Chez l'être humain :

La maturation électroencéphalographique a été étudiée par des auteurs comme GREY WALTER et LINDSLEY.

Dans le prolongement de ces travaux, citons en France les travaux de l'école du Docteur FISCHGOLD, en particulier ceux de Mme DREYFUS-BRISAC et de Mme SAMSON sur le prématuré, ceux de Mme DREYFUS-BRISAC, C. BLANC et KRAMARZ sur le prématuré et le jeune enfant avant trois ans. Les résultats de ces différents auteurs concordent, mais ces derniers ont eu le mérite de décrire pour la première fois, sur des études longitudinales, des paliers maturatifs scandant l'évolution de l'électrogenèse au cours du développement de l'enfant. Ces auteurs ont inséré ce phénomène dans le cadre de maturation générale de l'organisme et ont montré l'existence de relations de *simultanéité* entre la maturation électrographique d'une part, la maturation des activités neuropsychomotrices d'autre part.

Ainsi le stade de trois mois, stade où le réflexe de Moro commence à se transformer morphologiquement et à s'intégrer dans un comportement plus adapté, est, sur le plan de l'électroencéphalographie, celui de l'organisation spatio-temporelle de l'électrogenèse, et de l'acquisition de la réactivité.

De même, le stade de cinq mois est celui de l'acquisition de la préhension volontaire et celui de l'acquisition de la rythmicité occipitale avec des fréquences de 5-6 c/s.

2° MATURATION ET POTENTIELS PATHOLOGIQUES

Sur le plan expérimental et clinique, différentes études ont été consacrées à la production des potentiels épileptiques par le cortex immature.

— Parmi les études expérimentales, nous rappellerons les travaux de GROSSMANN sur l'évolution morphologique de l'after-discharge produite par l'activation cardiazolique associée à des stimulations cutanées chez le chat nouveau-né.

Nous rappellerons également les travaux de ELIO GARCIA AUSTT de Montevideo, sur l'évolution des décharges épileptiques après application locale de métrazol sur le cortex de l'embryon de poulet.

— Parmi les études cliniques, nous retiendrons l'étude publiée en 1957 par BLANC et KRAMARZ sur l'évolution morphologique des pointe-ondes chez le jeune enfant en fonction de l'âge.

Ces auteurs montrent que l'étude des potentiels pathologiques chez le nourrisson et le jeune enfant est dominée par le facteur maturation cérébrale qui conditionne, à chaque palier évolutif, les possibilités d'expression des activités bio-électriques normales et pathologiques.

Ils décrivent, pendant la première année de la vie, trois types principaux de complexes pointe-onde (Cf. *Planche 11*) :

- des pointe-ondes lents, rythmiques, de 1-2 c/s, de morphologie typique ou dégradée rappelant le « Petit Mal Variant » de GIBBS ;
- des pointe-ondes lents sporadiques, isolés, de topographie diffuse, avec des prédominances variables ;
- des pointe-ondes lents dans le cadre du syndrome d'hypsarythmia.

Les pointe-ondes bilatérales synchrones de 3 c/s, groupées en paroxysmes, n'apparaissent qu'à l'âge de trente mois (Cf. *Planche 12*).

Nous retiendrons de cette étude que l'hypsarythmia constitue un des trois modes réactionnels fondamentaux pendant la première année de la vie.

3° LE SYNDROME ÉLECTROGRAPHIQUE D'« HYPARSYRTHMIA »

L'hypsarythmia réalise, comme nous l'avons dit à plusieurs reprises, un état d'arythmie électrique de haut voltage, constitué par la

EVOLUTION MORPHOLOGIQUE DES POINTE-ONDES CHEZ LE JEUNE ENFANT EN FONCTION DE L'AGE

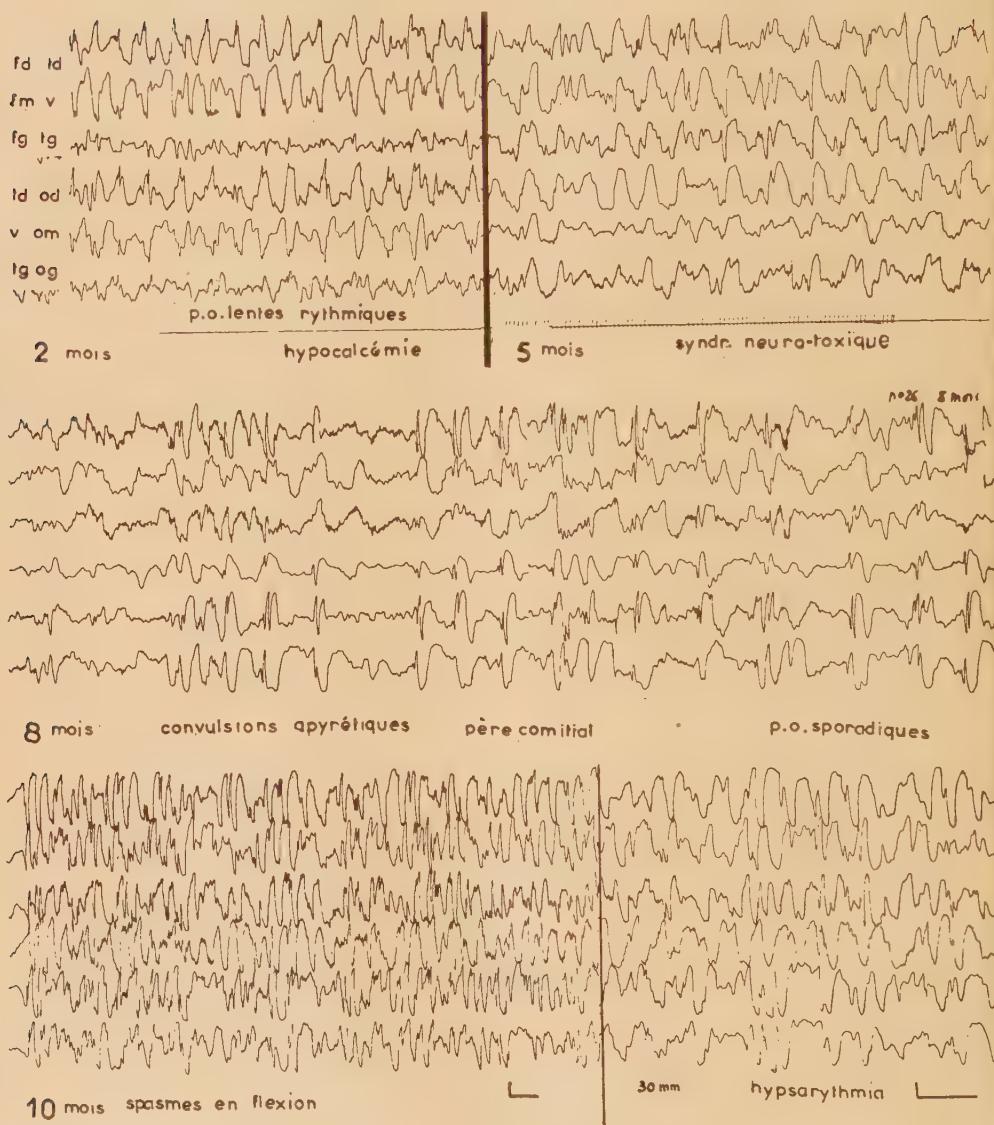


PLANCHE 11 : Complexes pointe-onde avant 30 mois

- En haut : pointe-ondes lents rythmiques de 1-2 c/s de morphologie typique ou dégradée, rappelant le « Petit Mal Variant » de Gibbs.
- Au milieu : pointe-ondes lents sporadiques, isolés, de topographie diffuse, avec des prédominances variables.
- En bas : pointe-ondes lents dans le cadre de l'hypsarythmia.

EVOLUTION MORPHOLOGIQUE DES POINTE-ONDES
CHEZ LE JEUNE ENFANT EN FONCTION DE L'AGE (suite)

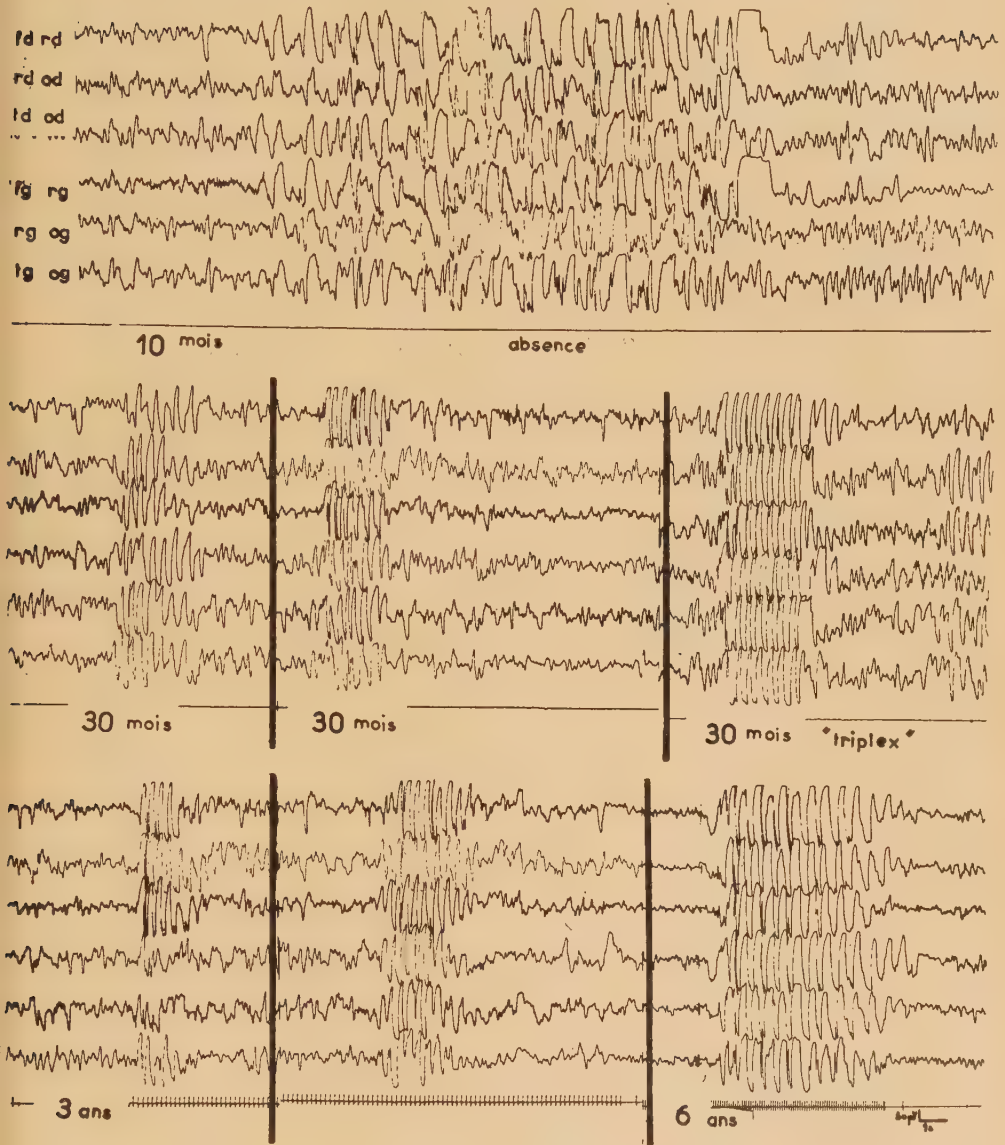


PLANCHE 12 : Apparition des pointe-ondes bilatérales synchrones
(triplex de Jasper-Kershmann) après 30 mois

succession anarchique de pointes, *pointe-ondes lents*, polypointes-ondes lents et de rythmes lents polymorphes.

Quelle origine pouvons-nous attribuer à ces activités pathologiques ?

Traduisent-elles une hyperexcitabilité ou une libération des structures sous-corticales, ou au contraire un déficit d'origine corticale ?

Il nous semble actuellement très difficile de répondre à cette question ; nous nous contenterons simplement de quelques remarques élémentaires :

On peut remarquer tout d'abord que les *pointe-ondes* et les *polypointes-ondes* de l'hypsarythmia sont des *complexes lents* de 1-2 c/s. Or, pour la plupart des électroencéphalographistes, les *pointes-ondes lents* constituent l'expression bioélectrique des aires corticales atrophiques (GIBBS, PENFIELD et JASPER). La signification fonctionnelle qu'on leur attribue est considérée comme radicalement différente des *pointe-ondes bilatérales synchrones* du « Petit Mal » considérées, dans l'état actuel de la neurophysiologie, comme d'origine « centrencéphalique ».

D'autre part, nous pouvons remarquer que, du point de vue morphologique, l'hypsarythmia présente des analogies indiscutables avec les patterns électriques de la crise de « Grand Mal » à la fin de la phase clonique : ralentissement progressif des complexes pointes et *pointe-ondes*, aspect anarchique, avec perte progressive de la rythmicité (*obs. n° 23 ; Planche E.E.G. 10*).

Ce stade de la crise précède immédiatement la phase de silence électrique que la plupart des épéptologues considèrent comme la traduction d'un épuisement fonctionnel des neurones corticaux.

Ces arguments nous semblent en faveur de l'origine corticale des figures électriques qui constituent l'hypsarythmia.

Ce qui n'exclut pas le rôle des structures sous-corticales dans la genèse des accidents pathologiques autres que les complexes *pointes-ondes lents*.

Le mécanisme physiopathologique en jeu pourrait alors être, soit une libération sous-corticale, les centres de régulation corticaux étant lésés, soit une excitation incoordonnée de ces structures par une atteinte lésionnelle de ces centres sous-corticaux.

Un des enseignements principaux qui nous paraît se dégager de notre travail, est l'absence de spécificité des anomalies de type *hypsarythmia*.

Nous avons analysé dans notre étude les observations cliniques d'un certain nombre d'enfants qui présentaient une forme typique d'*hypsarythmia*.

Une partie d'entre eux présentaient des spasmes en flexion ; certains étaient des encéphalopathes simples ou avec manifestations comitiales ; d'autres enfin correspondaient à des états comitiaux post-critiques, essentiels ou symptomatiques, enregistrés à proximité d'une crise.

Sur le plan étiologique, nous avons retrouvé dans les antécédents de ces enfants les événements pathologiques les plus divers.

L'hypsarythmia se présente donc comme un mode de réaction non spécifique, répondant à des agressions cérébrales graves le plus souvent, et d'étiologies multiples.

Cependant, chez des enfants présentant des spasmes en flexion typiques et un syndrome électroencéphalographique d'hypsarythmia, la signification des anomalies électrographiques mérite d'être discutée, certaines perturbations étant régressives ; elles sont alors vraisemblablement en rapport avec des états comitiaux post-critiques et traduisent un déficit fonctionnel transitoire.

LE DÉFICIT PSYCHOMOTEUR

Une atteinte du développement psychomoteur, entraînant parfois un déficit définitif, est constamment associé aux spasmes en flexion et au syndrome électroencéphalographique de type hypsarythmia.

Cliniquement, cette atteinte peut survenir avant les manifestations paroxystiques, leur être contemporaine, ou apparaître plus tardivement après un laps de temps variable.

Les troubles moteurs, en dehors des cas où existent des syndromes déficitaires graves, d'origine centrale (quadruplégie, hémiplegie, etc.), régressent le plus souvent.

Les troubles mentaux, par contre, persistent toujours plus ou moins. Ils présentent des degrés variables pouvant aller de l'idiotie complète à la débilité mentale légère, voire à un simple retard intellectuel.

Dans la majorité des cas malheureusement, par suite de l'immaturité cérébrale lors de l'agression pathologique, le déficit est important, touchant les fonctions cérébrales de façon globale, confinant ces enfants dans une activité purement végétative.

Nous pouvons reprendre ici la classification classique des déficits psychiques suivant leur origine congénitale ou acquise, différenciant ainsi les arriérations mentales à caractère lésionnel définitif, des retards

mentaux dont l'évolution peut se faire soit vers une récupération, soit vers une détérioration de plus en plus profonde aboutissant à la démence infantile.

Cette distinction entre arriération mentale et démence infantile avait déjà été faite par ESQUIROL (1818) qui disait : « L'homme en état de démence est un riche devenu pauvre, l'idiot a toujours été dans l'infortune et dans la misère. »

Mais l'intérêt chez le jeune enfant en est surtout pronostique et éducatif, et nous ne pouvons nous étendre sur ce sujet qui sort un peu du cadre de notre étude.

Beaucoup plus important pour nous est le *problème étiologique et physiopathologique de ces troubles mentaux*.

En effet, la question se pose de savoir s'ils sont secondaires aux manifestations épileptiques, ou si les deux symptômes sont dus à une atteinte cérébrale commune. S'il en est ainsi, quelle est la nature de cette atteinte, est-elle organique ou fonctionnelle, et, dans ce dernier cas, entraînera-t-elle des lésions définitives ?

Si l'on recherche systématiquement dans les observations cliniques la date de début des troubles mentaux, on s'aperçoit que les cas où ils apparaissent postérieurement aux spasmes, et peuvent donc avoir un rapport de cause à effet avec eux, sont exceptionnels.

En règle générale, et la plupart des auteurs ont insisté sur ce point, ils sont soit contemporains, soit antérieurs aux spasmes. Cet argument semble fortement en faveur d'une lésion cérébrale commune, lésion diffuse qui entraîne des troubles mentaux d'autant plus sévères qu'elle frappe un sujet plus jeune qui ne pourra jamais récupérer des acquisitions qu'il n'a jamais faites.

Ceci n'exclut d'ailleurs pas un rôle aggravant de l'épilepsie. En effet :

- les manifestations paroxystiques peuvent entraîner des lésions supplémentaires, par anoxie par exemple (on connaît la fragilité particulière de régions comme la corne d'Ammon, l'hippocampe ou les noyaux amygdaliens) ;
- par ailleurs, la répétition fréquente des crises entraîne dans certains cas un état d'obnubilation important et retranche encore davantage ces enfants du milieu extérieur.

En fait, dans ces cas d'association de troubles mentaux graves et de « spasmes en flexion : équivalents comitiaux », nous nous trouvons ramenés au problème des bases anatomopathologiques de la démence épileptique.

Or celle-ci est actuellement rapportée à des lésions cérébrales diffuses : « Quand accès épileptiques et état démentiel sont sympto-

matiques des mêmes lésions cérébrales, il s'agit le plus souvent de méningo-encéphalite diffuse chronique ou de sclérose cérébrale qui peut soit n'intéresser que le cortex cérébral, soit s'étendre aux régions sous-corticales et même aux noyaux gris centraux. » (MARCHAND et AJURIAGUERRA)

A l'issue de cette étude des trois grands syndromes de la « Maladie des spasmes en flexion », il apparaît clairement que la notion d'âge explique en majeure partie la morphologie si particulière des manifestations cliniques et électriques, et la fréquence de leur association.

Quant à la détérioration mentale, elle nous semble le signe révélateur d'une atteinte cérébrale organique. En effet, ne pouvant s'expliquer uniquement par le facteur âge, elle montre la nécessité de la mise en jeu d'un second facteur qui semble consister en une atteinte cérébrale diffuse touchant à la fois le cortex et les structures sous-corticales, en particulier les systèmes de régularisation globale de l'activité, comme la substance réticulée du tronc cérébral et les noyaux intralaminaires thalamiques.

Ainsi l'existence d'une atteinte cérébrale diffuse, chez un être au système encéphalique encore immature, pourrait expliquer les manifestations cliniques paroxystiques de type spasme en flexion, les anomalies électriques de type hypersyrythmia et la détérioration intellectuelle souvent si profonde.

ETIOPATHOGENIE

D'après ce que nous venons de voir, toutes les perturbations survenant dans les premières années de la vie et entraînant des lésions cérébrales diffuses pourront, quelle que soit leur étiologie, être à l'origine des spasmes en flexion, des troubles mentaux qui leur sont associés et du tracé électroencéphalographique de type hypsarythmia.

Des contradictions telles que la non visualisation des lésions cérébrales à la pneumoencéphalographie, nous paraissent de peu de valeur, les lésions pouvant se situer uniquement à l'échelle cellulaire et ne pas donner d'image macroscopique.

Reste le groupe des enfants, peu nombreux d'ailleurs, chez lesquels les symptômes cliniques et électroencéphalographiques ont disparu sans laisser de séquelles ; ces cas nous paraissent en rapport avec des atteintes fonctionnelles réversibles ou avec des lésions organiques non évolutives.

Nous pourrions donc mentionner ici dans ce chapitre étiologique, toutes les affections du premier âge dans lesquelles existent des lésions diffuses de l'encéphale. Nous ne ferons que rappeler les principales entités morbides qui ont été rapportées à l'origine des spasmes en flexion ou du syndrome d'hypsarythmia, les classant en :

— Affections congénitales ou héréditaires

- Parmi les neuroectodermoses : la maladie de Bourneville.
- Parmi les dysmétabolies : la maladie de Tay-Sachs, l'oligophrénie phénylpyruvique.
- Les embryopathies infectieuses ou parasitaires : rubéole, toxoplasmose.
- Le mongolisme.
- Les microcéphalies.
- Les encéphalopathies secondaires à un traumatisme obstétrical et les scléroses cérébrales infantiles.

— Affections acquises

- Les pseudo-encéphalites (thrombo-phlébites notamment).
- Les encéphalites d'étiologies diverses.

En fait, nous nous attacherons surtout à la recherche d'une étiologie dans les cas où spasmes en flexion — hypsarythmia — et troubles mentaux surviennent simultanément, sans troubles neurologiques associés, chez un enfant ne présentant aucun antécédent pathologique

et dont le développement psychomoteur depuis la naissance a été parfaitement normal (groupe 3 de la classification de THIEFFRY et AICARDI).

Nous suivons la pensée de ces auteurs qui insistent, comme nous l'avons vu, sur la possibilité d'affections hérédo-dégénératives. Mais nous voudrions également suggérer ici les analogies symptomatologiques (tant dans la qualité des symptômes que dans leurs circonstances d'apparition) entre ces cas et certaines encéphalites d'évolution subaiguë.

Nous citerons en particulier les leucoencéphalites périveineuses démyélinisantes et les encéphalites subaiguës (sans nous appesantir sur les données anatomopathologiques pour lesquelles nous renvoyons à la thèse si remarquable de Fr. LHERMITTE sur les « Leucoencéphalites »).

1° LES LEUCOENCÉPHALITES PÉRIVEINEUSES DÉMYÉLINISANTES

Elles sont relativement fréquentes, et mises actuellement en cause dans les encéphalites post-infectieuses et post-vaccinales. Leur diagnostic n'est pas toujours évident ; en effet, beaucoup d'auteurs insistent sur la fréquence de leur apparition au cours de maladies éruptives dont les manifestations cliniques extra-cérébrales ont été particulièrement bénignes, voire même inapparentes, et qui ont pu passer inaperçues (« rougeole rentrée »). C'est ainsi qu'on a pu leur rattacher certains troubles à installation sournoise, à évolution par poussées, de nature comitiale ou psychomotrice, parmi lesquels les troubles qui nous intéressent ici ne semblent pas déplacés.

Rappelons les *observations* n^{os} 5 et 7 où une telle étiologie (leucoencéphalite périveineuse démyélinisante post-infectieuse) peut être suggérée.

Autre argument en faveur de cette hypothèse étiologique : les *facteurs allergiques*.

On sait que la théorie étiopathogénique la plus communément admise aujourd'hui pour les leucoencéphalites périveineuses démyélinisantes, est la théorie allergique.

La myéline, portion la plus fragile du tissu nerveux, serait cliniquement altérée *in vivo* par un processus qui reste encore à préciser (pour FANCONI : processus consécutif à une fixation virulente sur la substance myélinique ; pour VOISIN : troubles circulatoires qui, occasionnant une anoxémie plus ou moins importante, entraîneraient la modification métabolique primitive).

La myéline une fois altérée devient alors antigénique et déclenche la sécrétion d'anticorps anticerveau, entraînant par la suite les mêmes

troubles qu'en cas d'encéphalite expérimentale. La destruction myélinique due au conflit antigène-anticorps peut à nouveau mettre en circulation des substances antigéniques et le cycle est alors fermé, et la maladie « auto-entretendue ». Un tel processus expliquerait l'évolutivité spontanée de certaines cicatrices, évolutivité variable dépendant de facteurs extrinsèques imprévisibles et du terrain lui-même ; lequel dépend d'une prédisposition congénitale allergique et de troubles acquis (consécutifs à des agressions obstétricales ou post-natales) consistant en une sensibilisation du tissu cérébral.

Or il se trouve qu'une grande partie de nos sujets ont des antécédents personnels ou familiaux allergiques (*obs. nos 2, 3, 4, 13*).

Remarquons dans le cas Bernard P... (*obs. n° 2*), la simultanéité des poussées d'eczéma et de l'aggravation des crises et du retard psychomoteur.

Ces données pourraient expliquer les résultats inattendus du traitement par l'A.C.T.H. et le cortancyl, rapportés par SOREL et DUSAUCY-BAULOYE.

Dans nos observations, nous avons relevé une amélioration (résorption de l'eczéma et moindre fréquence des spasmes) après traitement par le cortancyl chez deux enfants (*obs. nos 2 et 4*).

2° LES ENCÉPHALITES SUBAIGUES (leucoencéphalite sclérosante subaiguë de Van Bogaert, l'encéphalite nodulaire de Pette et Doring, l'encéphalite à inclusions de Dawson) sont d'origine encore incertaine. Ici aussi existent les partisans d'une maladie auto-entretendue et les partisans d'une étiologie virusienne.

En faveur de l'existence de ces encéphalites à l'origine des spasmes en flexion, sont l'apparition de ces derniers, et l'existence d'un tracé d'hypsarythmia au cours de leur évolution (*obs. n° 30*).

Au cours de ces considérations étiologiques, nous n'avons voulu que suggérer certains rapprochements qui nous avaient frappés durant l'étude clinique et la revue de la littérature, sachant combien, dans ce domaine, toute conclusion et affirmation définitive est aléatoire.

CONCLUSIONS

Nous avons rapporté dans ce travail, 30 observations d'enfants ayant présenté au cours des premières années, voire des premiers mois de leur développement, de façon unique ou répétée, un tracé électroencéphalographique du type « Hypsarythmia » de GIBBS, c'est-à-dire une dysrythmie électrique de haut voltage caractérisée par la succession anarchique de rythmes lents divers et de pointes, pointe-ondes et polypointes-ondes de topographie diffuse, aspect électroencéphalographique étudié par H. GASTAUT sous le nom de « dysrythmie majeure ».

Sachant le sombre pronostic porté habituellement par les électroencéphalographistes devant un tel tracé, nous avons essayé de circonscrire le problème et de voir s'il s'agissait de la traduction électroencéphalographique d'une maladie bien particulière avec son cortège fixe, caractéristique de signes cliniques, radiologiques et électroencéphalographiques, d'une entité nosologique ou d'un syndrome rencontré dans de multiples affections, et quelle était alors la signification pronostique de ce syndrome.

Nous avons dit tout d'abord combien nous avons été frappés, de même que la plupart des auteurs qui se sont intéressés à ce sujet, par l'association fréquente de ce type d'anomalies électriques avec deux sortes de signes cliniques :

- des manifestations toniques paroxystiques, dénommées suivant les auteurs : « spasmes en flexion », « infantile massive spasms », « tic de Salâam », « Blitzkrampfe »... et caractérisés par leur apparition brusque, leur répétition fréquente souvent en séries, leur sensibilité aux stimulations extérieures, leur aspect (flexion brutale et soudaine des membres supérieurs et inférieurs associée parfois à une flexion de la tête et du tronc);
- une détérioration mentale plus ou moins sévère, touchant les sphères affective et intellectuelle, et aboutissant dans certains cas à une véritable démence infantile.

Nous avons dit ensuite qu'une étude systématique plus poussée nous avait déçus ; en effet, nous avons rapporté :

- des cas de spasmes en flexion ne s'accompagnant pas d'électroencéphalogrammes de type « Hypsarythmia » ;
- des cas d'« Hypsarythmia » chez des enfants (de grands encéphalopathes pour la plupart) n'ayant jamais présenté de spasmes en flexion.

Par ailleurs, nous avons montré, même dans les cas typiques :

- la grande variabilité des aspects cliniques d'un enfant à l'autre, ou d'un moment à l'autre chez le même enfant ;
- l'absence de corrélations électroradiologiques ;
- la diversité des aspects évolutifs, tant au point de vue clinique qu'électroencéphalographique.

Surtout nous avons rappelé l'accord de maints auteurs sur la pluralité des facteurs étiologiques. Nous nous sommes efforcés, dans nos cas personnels, de trouver une étiologie précise ; en particulier, nous avons cru pouvoir trouver un rapport entre les cas où les troubles sont survenus chez des enfants en pleine santé apparente, sans autres signes cliniques, et différents cas cités dans la littérature et rattachés à des atteintes cérébrales diffuses d'évolution subaiguë. Ainsi, nous appuyant sur les théories allergiques, nous avons rapproché certains cas : des encéphalites démyélinisantes périveineuses et des affections décrites sous le nom d'« encéphalomyélites disséminées subaiguës ».

Tous ces arguments étant plutôt en faveur d'une « Hypsarythmia syndrome », nous avons cherché ensuite pour quelle raison : spasmes en flexion, détérioration mentale et hypsarythmia étaient si souvent, sinon de façon constante, associés.

Nous avons cru trouver une explication dans l'âge de l'enfant, ces manifestations ne se rencontrant jamais après les quatre ou cinq premières années de la vie, et dans le fait que l'agression pathogène survient sur un cerveau encore immature.

Nous avons montré dans cette perspective les ressemblances troublantes des crises type spasmes en flexion avec les réflexes archaïques « des bras en croix » et « d'embrassement » de Moro, et nous avons émis l'hypothèse d'une forme d'épilepsie se rapportant à un schème moteur propre au nouveau-né et au jeune nourrisson jusqu'à trois mois, et sur le mode duquel l'enfant répondrait avec prédilection lors des stimuli, tant endogènes qu'exogènes.

La persistance ou l'apparition de spasmes en flexion et d'une détérioration intellectuelle chez l'enfant plus âgé s'expliquerait par un

arrêt du développement lors des premiers mois ou d'une régression à un stade antérieur.

Nous avons cru pouvoir expliquer également de cette façon le syndrome électroencéphalographique d'hypsarythmia, en faisant remarquer que le cortex immature de l'enfant âgé de moins d'un an est incapable de produire certains « patterns » électroencéphalographiques pathologiques (ainsi les pointe-ondes bilatérales synchrones à 3 c/s ou triplex de Jasper-Kershmann qui n'apparaissent qu'à partir de trente mois). En effet, les complexes pointe-ondes avant un an s'observent sous trois aspects essentiels :

- « Petit Mal Variant » (pointe-ondes de 2 c/s) ;
- pointe-ondes sporadiques ;
- « Hypsarythmia ».

De cet ensemble de faits et d'hypothèses, nous avons cru pouvoir conclure de l'« Hypsarythmia » n'était pas une entité nosologique, mais un « syndrome électroencéphalographique » se rencontrant dans les processus pathologiques les plus divers, mais traduisant toujours une atteinte cérébrale diffuse, passagère ou définitive, responsable de la détérioration neuropsychomotrice ultérieure.

Un pronostic fâcheux ne devra donc être porté qu'après une étude électroencéphalographique longitudinale, et sur un faisceau d'arguments, non seulement électroencéphalographiques, mais radiologiques et surtout cliniques et étiologiques.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
DELAY

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- AICARDI. — Etudes sur 200 observations de convulsions dans la première année de la vie. (*Thèse*, Paris, 1955.)
- AJURIAGUERRA (J. DE), GARCIA BADARACCO (S.), TRILLAT (E.) et SOUBIRAN (Mme G.). — Traitement de la crampe des écrivains par la relaxation (le processus de guérison à partir de l'expérience tonique). (*L'Encéphale*, 1956, n° 2, pp. 141-171.)
- AJURIAGUERRA (J. DE). — Emotion et troubles toniques paroxystiques. (*Evol. Psych.*, avril-août 1948.)
- AJURIAGUERRA (J. DE) et HÉCAEN (H.). — Le cortex cérébral. (Paris, Masson édit., 1949.)
- AJURIAGUERRA (J. DE). — L'œuvre scientifique du Docteur André Thomas. (*Rev. Neurol.*, 1955, n° 93, pp. 1-28.)
- ALAJOUANINE (Th.), SCHERRER (J.) et LECASBLE (R.). — La syncinésie-sursaut à déclenchement auditif. (*Actualités de Neuro-Psychiatrie*, Paris, Masson et Cie édit., 1954, p. 314.)
- ALAJOUANINE (Th.) et VAN BOGERT (L.). — Sur une affection caractérisée par une contracture tétanoïse diffuse avec hypercinésies variables et à évolution subaiguë mortelle. (*Rev. Neurol.*, 1950, 82, 21-33.)
- ALAJOUANINE (Th.), CASTAUT (H.). — La syncinésie-sursaut et l'épilepsie-sursaut à déclenchement sensoriel ou sensitif inopiné. Les faits anatomo-cliniques (15 observations). (*Rev. Neurol.*, 1955, 93, n° 1, pp. 29-41.)
- ALAJOUANINE (Th.), LHERMITTE (Fr.) et MOREAU (L.). — Encéphalopathie subaiguë avec désintégration psychique rapide, hypertonie diffuse avec décharges rythmiques et cécité. (*Rev. Neurol.*, 1949, t. 81, pp. 98-109.)
- ALAJOUANINE (Th.) et SCHERRER (J.). — Sur une syncinésie-sursaut déclenchée par le bruit. (*C.R. Ac. Sciences*, 12 mai 1952, 234, 2008-2010.)
- ALAJOUANINE (Th.) et NEHLIL (J.). — A propos de certaines variétés particulières du petit mal: la forme salutante, la forme avec rejet de la tête en arrière, la forme giratoire. (*Rev. Neurol.*, juin 1957, 96, n° 6, 528-532, Bibliogr.)
- ANTIZOFF (Hélène). — Evolution de la variabilité des fonctions psycho-motrices. (*Archives de Psychologie*, Genève, Kundig édit., mars 1928.)

- ARFEL-CAPDEVIELLE (G.). — Activité électrique cérébrale du nouveau-né. (Thèse, Paris, 1950 ; — résumé dans *S.A.P.*, 22 juillet 1952, n° 52.)
- ARTIGES (P.). — La leucoencéphalite subaiguë. A propos d'un cas. (Thèse, Paris, 1956.)
- ASAL (B.) et MORO (E.). — Uber Bosartige Nickkrampfe im frühen Kindesalter. (*Jahrl. Kinderheilk.*, 1925, 107, 1.)
- AUSTREGESILLO-MARQUES. — La rigidité décérébrée en clinique. (*Encéphale*, 1931, vol. 26, pp. 756-767.)
- BABONNEIX. — Les convulsions infantiles liées à l'épilepsie. (*Pratique Médicale Française*, 3 janvier 1938, 19, n° 1.)
- BAIRD (H.) et BOROFKY (L.G.). — Infantile myoclonic seizures. (*J. Pediatrics*, 1957, 50, 332.)
- BARNES (T.C.), FISHER (G.). — L'électroencéphalographie chez les enfants atteints de convulsions. (*Arch. Pediatrics*, 6 janvier 1947, 64.)
- BARUK (H.). — Les encéphalopathies de la première enfance. (*Le Progrès Médical*, 30 avril 1927, n° 28, pp. 672-679.)
- BENDA (C.), HOESSLY (G.). — Post-natal and natal cerebral injuries. (*Arch. Neurol. Psych.*, 1956, 76, n° 3, pp. 236-246.)
- BERTON. — Les hypoglycémies spontanées de l'enfant. (*Pédiatrie*, mai-juin 1948.)
- BERGERON (M.). — Les manifestations motrices spontanées chez l'enfant. Etude psychobiologique. Conception d'ensemble sur la motricité de l'enfant en fonction de la maturation nerveuse de la naissance à trois ans. (Paris, Hermann et Cie édit., 1947.)
- Psychologie du premier âge. (Presses Universitaires de France, 1941.)
- BINET (A.) et SIMON (Th.). — Méthodes nouvelles pour le diagnostic du niveau intellectuel des anormaux. (*Année Psychologique*, 1905, 11, pp. 191-336.)
- Le développement de l'intelligence chez les enfants. (*Année Psychologique*, 1908, 14, pp. 1-9.)
- Intelligence et quotient d'âges. (*P.U.F.*, Paris, Société Alfred Binet, 1946, 64.)
- BISHOP (Eg.). — The strychnine spile as a physiological indicator of cortical maturity in the post-natal rabbit. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1950, 2, pp. 309-315.)
- BLANC (C.), DREYFUS-BRISAC (C.) et FISCHGOLD (H.). — Formes topographiques de la réactivité E.E.G. chez l'enfant. (*Soc. E.E.G. Paris*, mai 1956 ; — *Rev. Neurol.*, 1956, 94.)
- BLANC (C.) et DREYFUS-BRISAC (C.). — L'activité électrique cérébrale du nourrisson (aspect E.E.G. de la maturation cérébrale pendant la première année de la vie). (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, Paris, Masson édit., 1957, suppl. n° 6.)

- BOGAERT (L. VAN), RADERMECKER (J.), TITECA (J.). — Les syndromes myocloniques. (*Folia Psychiatrica, Neurologica und Neurochirurgica Neerlandica*, 1950, 53, 4-5, pp. 650-690.)
- BOGAERT (L. VAN). — Post-infectious encephalomyelitis and multiple sclerosis. The significance of perivenous encephalomyelitis. (*J. Neuropath. and Exper. Neurol.*, 1950, t. 9, 219-249.)
- Les dysplasies. (In *Traité de Médecine*, Paris, Masson édit., 1949.)
- Les encéphalites subaiguës actuelles. (*Rev. Méd. Suisse Rom.*, 1952, 2, 69.)
- Leucoencéphalite sclérosante subaiguë. (*Rev. Neur.*, 1952, 87/1, 1-26.)
- BOGAERT (L. VAN), MACKEN et RADERMECKER. — Une encéphalopathie infantile à évolution subaiguë d'origine inconnue et à issue fatale. (*Acta Neur. Psych. Belgica*, 1953, 53, 156-168.)
- BOGAERT (L. VAN), SWERTS et BAUWERS. — Sur l'idiotie amaurotique familiale du type Warren-Tay-Sachs. Etude neurologique du syndrome de décérébration et des automatismes primitifs de l'enfant. (*Encéphale*, 1932, 27, 196.)
- BOUJON (P.L.G.). — Le spasme nutant. (*Thèse*, Paris, 21 mai 1948, n° 278, 58 p.)
- BRIDGE (E.M.). — Epilepsy and convulsive disorders in children. (New York, Mac Graw edit., 1949.)
- BRUNET (O.) et LÉZINE (I.). — Le développement psychologique de la première enfance. (Paris, P.U.F., 1951, 129 p.)
- BUCHANAN (D.). — Convulsions in infancy and childhood. (*M. Clin. North. America*, 1946, 30, 163.)
- BURKINSHAW (J.). — « Spasmus nutans. » (*Proc. Roy. Soc. Med.*, juillet 1949, 42, n° 7, 562.)
- BYERS (R.K.) et MOLL (F.C.). — Encephalopathies following prophylactic pertussis vaccine. (*Pediatrics*, 1948, 1, 437.)
- CALZADA (R.M.). — Espasmo nutans y tic de Salâam. (*Rev. Clin. Espan.*, 1941, 125-131.)
- CARMICHAEL (L.). — Manual of child development. (New York, Wiley edit., 1946.)
- Manual of child psychology. (New York, John Wiley and Sons, 1946.)
- Manuel de psychologie de l'enfant, trad. avec la collaboration de M. Bouilly, préface de R. Zazzo (1952). Vol. I: Croissance physique et mentale. Les premières étapes de l'enfance. Vol. II: Développement du langage. Adolescence. Les enfants de primitifs. (Paris, P.U.F., 1952.)
- CARPENTER (M.). — Agenesis of corpus callosum diagnosis during life. (*Arch. Neurol. and Psychiat.*, 1953, 69, 305.)
- CHAO (D.), TAYLOR (F.), DRUCKMAN (R.). — Massive spasms. (*J. Pediat.*, 1957, 50, 670.)
- CHAPTAL (J.), LAFON (R.), PASSOUANT (P.), LABAUGE (R.), CADILHAC (J.). — Aspects électroencéphalographiques des encéphalopathies atrophiantes de l'enfant. (*Rev. Neuro-Psych. Inf. et Hyg. Ment. Enf.*, 1955, 3, 7/8, 336-348.)

- CHAPTAL (J.), LAFON (R.), BÉTOULIÈRES (P.), JEAN (R.), LABAUGE (R.). — Aspects radiologiques des encéphalopathies atrophiantes de l'enfant. (*Rev. Neuro-Psych. Inf. et Hyg. Ment. Enf.*, 1955, 3, 7/8, 323-336.)
- CHAPTAL (J.), LAFON (R.), JEAN (R.), LABAUGE (R.), FAURE (J.L.). — Modalités cliniques des encéphalopathies atrophiantes de l'enfant. (*Rev. Neuro-Psych. Inf. et Hyg. Ment. Enf.*, 1955, 3, 7/8, 314-323.)
- CHAVANY. — L'épilepsie. (Paris, Masson édit.)
- COBB (W.). — On the specificity of the E.E.G. Changes in sub-acute encephalitis and some remarks on their possible pathological basis. (*Société d'E.E.G.*, janvier 1958.)
- COBB (W.) and HILL (D.). — Electroencephalogram in subacute progressive encephalitis. (*Brain*, 1950, 73, 392-404.)
- COBB (W.), MARTIN (F.) and PAMPIGLIONE (G.). — Cerebral lipidosis: an electroencephalographic study. (*Brain*, 1952, vol. 75, part 3, p. 343.)
- CORNIL et CORRIOL (G.). — L'E.E.G. des enfants de moins de trois ans. (*Sem. des Hôp.*, 1949, 66, 2745.)
- CORNIL (L.), CRÉMIEUX (A.) et GASTAUT. — L'importance séméiologique de l'E.E.G. dans le diagnostic des crises épileptiques de l'enfant. (*Sem. des Hôp.*, 1948, 50, 1609.)
- CRÉMIEUX (A.), LÈGRE (E.) et PORRO. — Sur quelques cas de rythmies du sommeil. (*Pédiatrie*, 1950, 39, n° 4, 445-450.)
- CRUCHET (R.). — a) Contribution à l'étude des rythmies d'habitude du sommeil, etc. (*Gaz. Hebd. Sc. Méd. de Bordeaux*, 18 février 1906).
b) Six nouveaux cas de rythmie du sommeil. (*Gaz. Hebd. Sc. Méd. de Bordeaux*, 30 juin 1913.)
- DAVIS (L.) and POLLOCK (L.S.). — Studies in decerebration. (*Arch. Neurol. and Psychiat.*, 1926, 16, 555-565.)
- DÉCROLY. — Contribution à la symptomatologie du spasme salutatoire (*epilepsia nutans*). (*J. Neurol. Belge*, 1904, n° 20, 179.)
- DEBRÉ (R.), LÉVY (F.). — Les convulsions essentielles du nourrisson; éléments du pronostic. (*La Gazette des Hôpitaux*, mars 1932, 105, p. 395.)
— Le spasme du sanglot et son diagnostic. (*Le Nourrisson*, mars 1932, 20, p. 73.)
- DEBRÉ (R.), MOZZICONACCI (P.), MASSE (N.) et LERIQUE-KOECHLIN (A.). — Le spasme du sanglot; clinique et électroencéphalographie. (*Sem. Hôp. Paris*, 18 juin 1948, 24^e année, n° 46, 1477-1480.)
- DEBRÉ (R.), THIEFFRY (S.), NEYROUD (M.) et LERIQUE (A.). — Les convulsions hyperpyrétiques. (*Arch. Franç. Péd.*, 1947, V, n° 1, 62-65.)
- DEBRÉ (R.), MOZZICONACCI (P.), LERIQUE (Mme) et DELARUE (R.). — L'E.E.G. chez l'enfant. (*Archives Françaises de Pédiatrie*, IV, n° 1, p. 75.)

- DEBRÉ (R.), THIEFFRY (S.), MANDE (R.), ZOURBAS (J.) et BOUJON (P.). — Sur quatre cas groupés de *spasmus nutans*. (*Arch. Franç. Péd.*, 1947, 4, 5, 483-486, Bibliogr.)
- DEBRIE (M.L.). — Contribution à l'étude des encéphalites de l'enfant et de leurs séquelles. (*Thèse*, Alger, Mustapha, 1952.)
- DEES et LOWENBACH (H.). — Electroencephalograms of allergic children. (*Ann. of Allerg.*, 1948, 6, 99.)
- DELAY (J.), DESCLAUX (P.) et LERIQUE (Mme A.). — Sur les résultats concordants de la pneumoencéphalographie et de l'électroencéphalographie dans les atrophies cérébrales. (*Rev. Neurol.*, 1944, 76, 263.)
- DELAY (J.), FISCHGOLD (H.), PICHOT (P.), VERDEAUX (G.). — L'épilepsie myoclonique du type Unverricht. Etude génétique. Constatations E.E.G. (*Rev. Neurol.*, 79, 6, pp. 430-433.)
- DELON (J.). — Un cas de « *spasmus nutans* » d'origine encéphalitique. (*Maroc Méd.*, novembre 1949, 28, n° 294, 729-730.)
- Un cas de « *spasmus nutans* » d'origine encéphalitique. (*Arch. Franç. Péd.*, 1950, 7, n° 7, 719-720.)
- DENNIS (W.). — A psychologic interpretation of the persistence of the so called « Moro reflex ». (*Am. J. Dis. Child.*, octobre 1935, 50, 888-893.)
- DESCROIZILLES (L.). — Du vertige épileptique et du tic de Salaam chez les enfants. (*Sem. Méd.*, 27 janvier 1886, p. 29.)
- DUBOIS (R.), BOGAERT (L. VAN), LHERMITTE (F.). — Deux nouvelles observations de leucoencéphalite sclérosante subaiguë. (*Acta Neur. Psych. Belgica*, 1949, 49, 10.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), BLANC (C.) et KRAMARZ (P.). — Aspects pathologiques de la réactivité E.E.G. dans le sommeil de l'enfant. (*Société E.E.G. Paris*, mai 1956 ; — *Rev. Neurol.*, 1956, 94.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), SAMSON (D.) et FISCHGOLD (H.). — Technique et enregistrement de l'E.E.G. du prématuré. (*E.E.G. Clin. Neuro-Physiol.*, 1955, 7, pp. 429-432.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), FISCHGOLD (H.) et SAMSON (D.). — L'E.E.G. du prématuré et du nouveau-né à terme (résumé d'une conférence prononcée aux « Journées du Prématuré », le 18 octobre 1954). (*S.H.P.*, mai 1955, 31, 3.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), SAMSON (D.), MONOD (N.). — L'activité électrique du cerveau chez le nouveau-né et le prématuré. (*Soc. E.E.G. Paris*, novembre 1955 ; — *Rev. Neurol.*, 1956, 93, p. 160.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), BLANC (C.). — E.E.G. et maturation cérébrale. (*Encéphale*, 1956, n° 3, pp. 205-245.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), FISCHGOLD (H.). — Introduction. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, Paris, Masson édit., 1957, suppl. n° 6.)
- DREYFUS-BRISAC (C.), SAMSON (D.), SAINT-ANNE DARGASSIES (S.) et ZIEGLER (T.). — Veille, sommeil et réactivité sensorielle chez le prématuré. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, Paris, Masson édit., 1957, suppl. n° 6.)

- DREYFUS-BRISAC (C.), MONOD (N.). — Veille, sommeil et réactivité sensorielle chez le nouveau-né à terme. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, Paris, Masson édit., 1957, suppl. n° 6.)
- DRUCKMAN (R.) et CHAO (D.). — Massive spasms in infancy and childhood. (*Epilepsia*, 1955, 4, 61.)
- DUCHÊNE (H.) et SMIRNOFF (V.). — Etats d'arriération. (*E.M.C.*, « Psychiatrie », tome I.)
- ECHLIN (F.A.), ARNETT (V.) and ZOLL (J.). — Paroxysmal high voltage discharges from isolated and partially isolated human and animal cerebral cortex. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1952, 4, 147-164.)
- EXPOSITO (L.). — Spasme d'inclinaison de la tête chez les enfants. (*Int. Med. Digest*, juin 1948, 52, n° 6, 361-362.)
- FERRARO (A.), ROIZIN (L.). — Experimental allergic encephalomyelitis during and following cortone acetate treatment. (*J. Neurol. Path. Exper. Neur.*, 1953, 12/4, 373-386.)
- FISCHGOLD (H.) et BERTHAULT (F.). — Electroencéphalographie de l'épilepsie du nouveau-né et du nourrisson. (*Etudes Néo-Natal*, 1953, II, 2, 59-79.)
- FISCHER (G.). — Les chorées électriques (paramyoclonus, myoclonies). (*Gaz. Hôp.*, 1903, n° 52, 513.)
- FITZ-HERBERT (J.). — The origin of head-banging. (*J. Ment. Sc.*, 1950, 793-795.)
- FLEXNER (L.B.), TYLER (D.B.) and GALLAND (L.G.). — Biochemical and physiological differentiation during morphogenesis onset of electrical activity in developping cortex of foetal guinea pig. (*J. Neurophysiol.*, 1950, 13, 427-430.)
- FOERSTER (O.). — Paralyse spastique et flasque. (*Handbuch Norm. Pathol. Phys.*, 10, 893.)
- La physiopathologie striée des troubles du mouvement. (*Ztschr. Ges. Neur. und Psych.*, 1921, 73.)
 - Le type atonique, astasique de la paralysie cérébrale infantile. (*Arch. Klin. Med.*, 1909, 98, 216.)
- FREEDOM (L.). — Cerebral birth palsies. A contribution to their pathology with a report of a hitherto undescribed form. (*Arch. Neurol. and Psychiat.*, 1931, 26, 524-548.)
- FREMONT (P.), KOCH (M.D.) and PATRICK (J.), DOYLE (M.D.). — Agenesies of the corpus callosum. Report of eight cases in infancy. (*J. Pediatrics*, 1957, 50, n° 3, p. 345.)
- FREUDENBERG (E.). — Der Morosche Umklammerungsreflex und das Brudzinskische Nackenzeichen als Reflexe des sauglingsalters. (*München Med. Woch.*, 1921, 68, 1646-1647.)
- GALLANT (L.J.), LIVINGSTONE (S.). — An electroencephalographic and clinical study of children with febrile convulsions. (*Trans. Am. Neurol. Ass.*, 1949, 74, 201-205.)

- GARCIA AUSTT (J.R.). — Development of electrical activity in cerebral hemispheres of cheeks embryos. (*Proceeding of Society for Experimental Biology and Medicine*, 1954, T. 86, pp. 348-352.)
- GASTAUT (H.). — Evidences E.E.G. d'un mécanisme sous-cortical dans certaines épilepsies partielles. La signification clinique des secteurs aréothalamiques. (*Revue Neurol.*, novembre 1950, 396-401.)
- Etude clinique et expérimentale des myoclonies provoquées par les stimulations sensorielles. (*Symp. International d'E.E.G.*, Genève, 1951; — Résumé dans *Médecine et Hygiène*, Genève, 19 octobre 1951, n° 203, p. 370.)
 - Effet des stimulations physiques sur l'E.E.G. de l'homme. (*E.E.G. and Clinical Neurophysiology*, 1949, I, suppl. 2, pp. 69-82.)
 - Les épilepsies. (*E.M.C.*, « Neurologie ».)
 - Preuves E.E.G. d'une importante participation thalamique dans le mécanisme des myoclonies. (*C.R. IV^e Congrès Neurologique International*, Masson édit., 5-10 septembre 1949, vol. 3, pp. 122-127.)
- GASTAUT, RÉMOND. — Etude E.E.G. des myoclonies. (*Revue Neurol.*, 1952, 86, n° 6, pp. 596-609.)
- GASTAUT et ROGER. — Etude E.E.G. des convulsions infantiles. (*Pédiatrie*, 1953, 8, n° 5, pp. 603-614.)
- GASTAUT (Y.). — Les pointes négatives évoquées sur le cortex; leur signification psycho-physiologique et pathologique. (*Rev. Neur.*, 1953, 89, 5, 382-399.)
- GAUTIER (A.). — Les méningoencéphalites lymphocytaires chez l'enfant. (*Expansion Scientifique Française*, 1954, 1 vol.)
- GESELL (A.) and AMATRUDA (C.S.). — Developmental diagnosis (normal and abnormal child development; clinical methods and pediatric applications.) (New York, P.B. Hoeber edit., 1947, 2nd edition.)
- L'embryologie du comportement. (Paris, Presses Universitaires de France, 1953, 1 vol.)
- GESELL et coll. — The first five years of life. (New York, Harper Brothers edit., 1940, p. 393.)
- GESELL (A.) et ILG (F.). — The feeding behavior of infants. (Philadelphia, Lippincott edit., 1937.)
- GIBBS (F.A.) et GIBBS (E.L.). — Atlas d'E.E.G. (Cambridge, 42 Massachusetts, Addison Wesley press, 1950, 2nd edit., vol. I and II.)
- The electroencephalogram in encephalitis. (*Arch. Neurol. Psych.*, 1947, 58, n° 2, pp. 184-192.)
 - Changes in epileptic foci with age. (*Symposia III^e Congrès Int. E.E.G.*, 1953, pp. 233-234.)
- GIBBS, FLEMING, GIBBS. — Diagnosis and prognosis of hypsarrhythmia and infantile spasm. (*Pediatrics*, 1954, 13, n° 1, pp. 66-73.)

- GIRAUD (R.), BERNARD et GASTAUT (H.). — Les convulsions de l'enfance ; étude clinique, électroencéphalographique et thérapeutique. (*Arch. Franç. de Pédiatrie*, p. 667 ; — *Soc. Péd. Région Provençale*, 14 décembre 1952.)
- Les convulsions de l'enfance. Etude clinique et pathogénique. (*Pédiatrie*, 1953, 8, 591.)
- GODWIN, GREENFIELD (J.). — Maladies spontanées et dimyélinisantes chez l'homme et chez l'animal. (*1^{er} Cong. Intern. Neur.*, 1952 ; — *Acta Neur. Psych. Belgica*, 1954, 9, 621-633.)
- GORDON (M.B.). — Moro embrace reflex in infancy : its incidence and signifiante. (*Am. J. Dis. Child.*, July 1929, 38, 26-34.)
- GREENFIELD (J.G.). — Discussion on disseminated encephalomyelitis. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1929, t. 22, pp. 1259-1260.)
- GROS (Cl.), VLAHOVITCH (B.). — Traitements neurochirurgicaux des encéphalopathies atrophiées de l'enfant. (*Rev. Neur. Psych. Inf. et Hyg. Ment. Enf.*, 1955, 3/7-8, 362-371.)
- GROSSMAN (G.). — Electroontogenesis of cerebral activity. Forms of neonatal responses and their recurrence in epileptic discharges. (*Arch. Neurol. Psych.*, Chicago, 1955, 74, 186-200.)
- International Congress Symposia. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1954, III, suppl. n° 4, pp. 249-252.)
- HAMILTON (D.G.). — Les épilepsies mineures. (*Med. J. Austral.*, 8 août 1953, 2, n° 6, 207-208, Bibliogr.)
- HARTEMANN (R.). — Affections spasmo-paralytiques infantiles. (*Thèse*, Nancy, 1895, Sainte-Anne 391-100.)
- HASAERTS (R.) et TITECA (J.). — Corrélations électrocliniques des pointes ondes. A propos d'un cas de petit mal status et d'épilepsia minor continua avec fugues et épisodes confusionnels. (*Acta Neurol. et Psychiat. Belg.*, 1958, 58, 95-218, pp. 142-154.)
- HENRY (C.E.) and SCOVILLE (W.B.). — Suppression-burst activity from isolated cerebral cortex in man. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1952, 4, 1-22.)
- HERPIN (Th.). — Des accès incomplets d'épilepsie. (Paris, Baillière édit., 1867.)
- HESS (R. Jun.), NEUHAUS (Th.). — Das Elektroencephalogramm bei Blitz, Nick und Salaam-krampf und bei andern Anfallsformen des Kindesalters. (*Archiv für Psychiatric und Zeitschrift Neurologie*, 1952, 189, n° 1, pp. 37-58.)
- HEUYER (G.), FELD (M.). — Encéphalopathies cicatricielles et encéphalopathies évolutives de l'enfant. Aspects neurologiques et neuro-chirurgicaux. (*Rev. Neurol.*, 1955, 93/1, 165-191.)
- HEUYER (G.), FELD (M.), DANON-BOILEAU (H.) et LALISSE (A.). — Présentation et discussion d'une encéphalopathie acquise évolutive. (*Rev. Neurol.*, 1954, t. 90, n° 1, pp. 59-61.)

- HEUYER (G.) et LONGCHAMP (T.). — Considérations sur les convulsions essentielles de l'enfance. (*Bull. de la Société de Pédiatrie de Paris*, 6 juillet 1926, t. 24, p. 293.)
- Convulsions essentielles de l'enfance et spasmodophilie. (*Paris Médical*, 12 mars 1947, 53, p. 241.)
- HEUYER (G.), RAMON (A.), HUREZ (G.), DAUPHIN (Mme). — Convulsions de l'enfance et encéphalographie. (*Société de Pédiatrie de Paris*, 1944, t. 2, 2, p. 74.)
- HEUYER (G.) et ROUDINESCO (Mme). — Pronostic de la motricité chez l'enfant normal et anormal. (*Arch. Méd. des Enfants*, mai 1936.)
- HEUYER (G.), VOGT (C.) et ROUDINESCO (Mme). — Forme familiale de l'encéphalite périaxiale diffuse (maladie de Schilder). (*Rev. Neurol.*, 1933, t. 60, pp. 856-864.)
- HODSKINS (M.B.) et YAKOLEV (P.I.). — Anatomico-clinical observations on myoclonus in epileptics and on related symptom complexes. (*Am. J. Psychiat.*, 1930, 9, 827-848.)
- HUGUES (J.G.), EHEMAN (B.) and HILL (F.S.). — Electroencephalography of the newborn. II. Studies on normal, fullterm infants while awake and while drowsy. (*Am. J. Psychiat.*, March 1949, 77, 310.)
- HUGUES (J.G.), EHEMANN (B.) and BROWN (U.A.). — Electroencephalography of the newborn infants. (*Am. J. Dis. Child.*, November 1948, 76, 503.)
- HUNT (W.E.) and GOLDRING (S.). — Maturation of evoked response of the visual cortex in the post natal rabbit. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1951, 3, pp. 465-471.)
- ILLINGWORTH (R.S.). — Sudden mental deterioration with convulsions in infancy. (*Arch. Dis. in Childhood*, 1955, 30, 529.)
- JACQUELIN (A.), TURIAF (J.), ROMAIN (M.), MARTINETTI (J.). — L'asthme et sa pathogenèse diencephalique. (*Le Monde Méd.*, 1951, p. 358.)
- JASPER (H.H.), CARMICHAEL (L.) and BRIDGMAN (C.S.). — An ontogenic study of cerebral electrical potentials in the guinea pig. (*J. Experimental Psychol.*, 1937, 21, 63-71.)
- KABAT (E.A.), WOLF (A.), BEZER (A.E.). — Effect of cortisone on experimental acute disseminated encephalomyelitis. (*Fed. Proc.*, 1951, 10, 412; — *J. Immunology*, 1952, 68, 285.)
- KELLAWAY (P.). — The development of sleep spindles and of arousal patterns in infants and their characteristics in normal and certain abnormal states. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1952, 4, 369.)
- The use of sedative induced sleep as an aid to electroencephalographic diagnosis in children. (*J. Pediatrics*, 1950, 37, 862-877.)
- Myoclonic phenomena in infants. (*E.E.G. and Clin. Neurophysiol.*, 1952, 4, 243.)

- KELLAWAY (P.) et CHAO (D.). — Prolonged status epilepticus in petit mal. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1955, 7, 145.)
- KENNARD (M.A.) et NIMS (F.). — E.E.G. of decorticate monkeys. (*Neurophys.*, 1943, 6, pp. 233-241.)
- KIRSTEIN (L.). — Suppression-burst activity during sleep. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1954, 6, 671-673.)
- KOHLER (C.). — Formes frustes et trompeuses de l'épilepsie chez l'enfant. (*Concours Méd.*, 3 mars 1956, 78, n° 9, 969-976.)
- KOLB (L.C.). — The relation ship of the demyelinating diseases to allergic encephalomyelitis. (*Med. Balt.*, 1950, 29/2, 99-118.)
- KOPELOFF (N.) and others. — Section of corpus callosum in experimental epilepsy in monkey. (*Arch. Neurol. et Psychiat.*, 1950, 63, 719.)
- KOUPERNIK (C.). — Développement psychomoteur du premier âge. (Presses Universitaires de France, 1954.)
- Les tests de Gesell, leurs limites, leur intégration à une clinique du premier âge. (*La Presse Méd.*, 29 mars 1952, 60^e année, n° 21, 449-450.)
- Le spasme en flexion. (*Journées Pédiatriques de la Clinique Médicale des Enfants-Malades*, Paris, 1956, p. 271.)
- KRABBE (K.). — A new familial, infantile form of diffuse brain sclerosis. (*Brain*, 1916, t. 39, pp. 74-114.)
- KRAUFR (H.). — Ein Beitrag zur frage der Salaamkrampfe. (*Monatsch. Kinderheilk.*, 1926, 113, 275.)
- KREBS (E.). — Myoclonies et mouvements involontaires de l'encéphalite épidémique. (Paris, Gaston Doin édit., 1929.)
- Les myoclonies. Etude séméiologique. (*Revue Neurol.*, 1952, 86, n° 6, pp. 549-566.)
- LAFON (R.), LABAUGE (R.), TEMPLE (S.P.), BASCOU (J.). — Traitement médical des encéphalopathies atrophiantes de l'enfant. (*Rev. Neur. Psych. Inf. et Hyg. Ment. Enf.*, 1955, 3/7-8, 355-362.)
- LAFON (R.), PASSOUANT (C.), FAURE (J.L.), HOUSSAY (M.), BUTTEZ. — Recherches sur les limites de l'épilepsie psychomotrice. (*Revue de Neuropsychiatrie et d'Hygiène Mentale de l'Enfance*, décembre 1953-janvier 1954.)
- LAMOTE DE GRIGNON (C.). — La dissolution du réflexe de Moro et son intégration dans la conduite du nourrisson. (*Rev. Neurol.*, 1955, 93, n° 1, pp. 217-227.)
- LAPLANE (R.), FISCHGOLD (H.), BRISAC (C.). — L'électroencéphalographie chez l'enfant. (*Le Nourrisson*, mars-avril 1947, 35, n° 2, p. 64.)
- LAPLANE, MICHARD. — Convulsions du nourrisson. (*Sem. des Hôp.*, 6 juillet 1950.)
- LAUNAY (Cl.). — Les crises névropathiques de la petite enfance. (*Sem. des Hôp. de Paris*, 1947, 17, p. 1121.)

- LEBASCLE (J.). — Un nouveau cas de mouvements involontaires des membres supérieurs avec modifications E.E.G. à la S.L.I. (*Revue Neurol.*, 1953, 89, n° 5, pp. 452-455.)
- LEDERER (M.). — Beitrag zur Kenntnis der Nickkrämpfe. (*Jahrb. Kinderheilk.*, 1926, 113, 275.)
- LEFEVRE (A.B.), VALENTE (M.I.), WRONSKI (H.). — Molestias dismielinizantes do sistema nervoso. (*Arch. Neuro. Psiquiatr.*, 1952, 10/1, 57-69.)
- LHERMITTE (J.). — La rigidité décérébrée. Données et applications cliniques. (*Annales de Médecine*, 1921, t. 10, p. 228.)
- LHERMITTE (Fr.). — Les leucoencéphalites. (*Thèse*, Flammarion, 1950.)
- LEMAIRE (A.). — Les maladies par auto-agression. (*Presse Méd.*, 1953, 61/3, 41-45.)
- LE NEPVOU DE CARFORT (D.P.). — Etude E.E.G. du syndrome d'hyperexcitabilité. (*Thèse*, Marseille, 1951.)
- LENNOX (W.G.). — Genetic of epilepsy. (*Am. J. Psychiat.*, janvier 1947, 103, 457.)
- LENNOX (W.), DAVIS. — Clinical correlates of the fast and the slow spike-wave electroencephalogram. (*Pediatrics*, 1950, 5, 626.)
- LÉVY (F.). — *Thèse*, Paris, 1932.
- LIEBERS (M.). — Zur Histopathologie der amaurotischer idiotie und myoklonus Epilepsie. (*Ztschr. Neurol. u. Psychiat.*, 1927, III, 465-484.)
- LINDA, GROSSI, BIANCHI. — Etude E.E.G. des enfants allergiques. (*Minerva Pediatrica*, 29 février 1952, n° 4.)
- LINDSLEY (D.B.). — Electrical potentials of the brain in children and adults. (*The J. of Gen. Psychol.*, 1938, 19, pp. 285-306.)
- LINDSLEY (D.B.), BOWDEN (J.W.) and MAGOUN (H.W.). — Effect upon the E.E.G. of acute injury to the brain stem activating system. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1949, I, 475.)
- LINDSLEY (D.B.), SCHREINER (L.H.), KNOWLES (W.B.) and MAGOUN (H.W.). — Behavioral and E.E.G. changes following chronic brain stem lesions in the cat. (*E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1950, 2, 483.)
- LIVINGSTON (S.). — The diagnosis and treatment of convulsive disorders in children. (Springfield, Ch. Thomas, 1954, III.)
- LIVINGSTON (S.), PETERSON (D.) et BOKS (L.). — Ineffectiveness of diamox in treatment of childhood epilepsy. (*Pediatrics*, 1956, 17, 541.)
- LOMBROSO (C.T.) et DAVIDSON (D.T.). — Further evaluation of acetazolamide (diamox) in treatment of epilepsy. (*J.A.M.A.*, 1956, 160, 268.)
- LOURIE (R.S.). — Studies on bed-rocking, head hanging and related rhythmic patterns. (*Clin. Proc. of the Children's Hosp.*, 1949, 295-302.)
- The role of rhythmic patterns in childhood. (*Am. J. Psych.*, 1949, 653-660.)

- LOW (N.L.), BOSMA (J.F.) et ARMSTRONG (M.D.). — Studies on phenylketonuria VI: E.E.G. studies. (*Arch. Neurol. Psych.*, 1957, 77, 359.)
- MAC GRAW. — The Moro reflex. (*Am. J. Dis. Child.*, 1937, 14, n° 2, 240-251.)
- MARCHAND (L.) et AJURIAGUIERRA (J. DE). — Epilepsies. Leurs formes cliniques, leur traitement. (Paris, Desclée de Brouwer, 1948.)
- MARIE (J.) et SERINGE (Ph.). — *Spasmus nutans*. (*Arch. Franç. Péd.*, 1947, 4, n° 5, 517.)
- MARINESCO, RADOVICI. — Idiotie amaurotique et rigidité décérébrée. (*Encéphale*, mars 1923, p. 145.)
- MARTIN (F.), MACKEN (J.) and HESS (R.). — *Arch. Suisses Neurol. and Psychiat.*, 1950, 66, 1.)
- MATTHES (A.). — Convulsions fulgurantes, *spasmus nutans* et tic de Salaam. Leur pronostic. (*M Schr. Kinderh.*, février 1954, 102, n° 2, 68-69.)
- MEYER (A.) et PERLSTEIN. — Methorbital (Gemonil) in myoclonic spasms of infancy and related disorders. (*Amer. J. Dis. Child.*, 1957, 93, 425.)
- MILLER (G.). — Acute disseminated encephalomyelitis treated with A.C.T.H. (*Brit. Med. J.*, 1953, 4803, 177.)
- MINKOWSKI (M.). — Quelques réflexions sur la neuropsychiatrie du nouveau-né et du nourrisson, et ses relations avec celles du fœtus. (*Rev. Neurol.*, 1955, 93, n° 1, pp. 247-257.)
- L'élaboration du système nerveux. (*Encyclopédie Française*, 1938, vol. VIII.)
- MOLLARET, BERTRAND. — L'hypertonie de décérébration chez l'homme. (Paris, Masson édit., 1945.)
- MOORE (M.T.). — Paroxysmal abdominal pain. A form of focal symptomatic epilepsy II (case 3). (*J. Amer. Med. Ass.*, 1945, 129, 1233-1240.)
- MORO (E.). — Zur persistenz des unklammerangsreflexes bei kindern mit zerebralen entwicklungshemmungen. (*Munch. Med. Woch.*, 1920, 67, 360.)
- MORUZZI (G.) and MAGOUN (H.W.). — Brain stem reticular formation and activation of the E.E.G. (*E.E.G. and Clin. Neurophys.*, 1949, 4, 455-473.)
- MOSOVICH (A.). — L'E.E.G. dans l'asthme. « L'enfant asthmatique. » (Buenos-Aires, El Ateneo edit., 1952.)
- MOTT RECTOR et JENNINGS. — Convulsions infantiles et hypoglycémie. (*Am. Dis. Children*, avril 1937.)
- MOURIQUAND. — Traité des maladies des enfants (1934).
- MUSKENS (L.J.J.). — Epilepsy: comparative pathogenesis, symptoms, treatment. (Baltimore, William Wood and Co, 1928.)
- Epilepsy. (London, Baillière, Tindall and Cox edit., 1928.)
- MYLE (G.), BOGAERT (L. VAN). — Des hypercinésies cloniques, uni puis bilatérales dominant le tableau neurologique de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë. (*Acta Neur. Psych. Belgica*, 1949, 49, 10.)

- NATTER (S.). — Myoclonies et épilepsie ; étude électroclinique. (*Thèse*, Alger, 1951.)
- NATTER (S.), GASTAUT (H.). — Aspect E.E.G. de la « cataplexie épileptique ». (*Revue Neurol.*, 1950, 82, 6, 525.)
- NEWMHAM (W.). — History of four cases of eclampsia nutans, or the Salaam convulsions of infancy. (*Brit. Rec. Obst. Med.*, 1849, p. 1.)
- NOICA. — Réflexe de la masse musculaire sacro-lombaire. (*Rev. Neur.*, 1912, 20, I, pp. 134-136.)
- PACHE (H.D.). — La clinique des convulsions infantiles. (*Mösch. Kinderh.*, février 1954, 102, n° 2, 42-49, 13 fig., Bibliogr.)
- PAGES (P.), CHAPTAL (J.), JEAN (R.), LOUBATIÈRES (R.). — Contribution à l'étude des lésions anatomiques du système nerveux central au cours de toxicooses du nourrisson. (*Arch. Franç. Péd.*, 1954, 11, 3, 225-336.)
- PAGNIEZ (P.) et LIEUTAUD (P.). — Phénomènes de type anaphylactique dans la pathogénie de certaines crises comitiales. (*Presse Méd.*, 1910, 27, 293.)
- PANZANI (R.), TURNER (M.). — Etude E.E.G. de la maladie asthmatique chez l'enfant. (*Pédiatrie*, 1953, t. 8, n° 5.)
- PATRICK et LÉVY. — Convulsions précoces chez les épileptiques. (*J.A.M.A.*, 2 février 1924, 82, n° 5, pp. 375-381.)
- PENFIELD (W.) and JASPER (H.). — Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. (Boston, 1954.)
- PETERMAN (M.G.). — Les convulsions de l'enfant, (*Am. J. of Diseases of Children*, octobre 1936, t. 72, p. 399.)
- PICHOT (Pierre). — Les tests mentaux en psychiatrie. (Presses Universitaires de France, 1940.)
- PICHOT (F.). — Contribution à l'étude de l'E.E.G. normal et pathologique du nouveau-né. (*Thèse*, Toulouse, 1953.)
- POURSINES (Y.). — Les encéphalites allergiques de nature infectieuse. (*Cong. des Aliénistes et Neurol. de Langue Française*, 1950.)
- RABOT (L.). — De la myoclonie épileptique. (*Thèse*, Paris, Carre et Naud, 1899.)
- RADERMECKER (J.). — Systématique et électroencéphalographique des encéphalites et encéphalopathies. (Paris, Masson édit.)
- Aspects E.E.G. dans 3 cas d'encéphalite subaiguë. (*Journ. Belge de Neurol. et Psych.*, 1949, 49, 222-232.)
- RADERMAKER (J.), MACKEN (J.). — Aspects E.E.G. et cliniques de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë. (*Rev. Neurol.*, 1951, 85, 5, 341-370.)
- RHOMER (F.). — Rapport sur l'épilepsie de l'enfant. (*Assises Nationales de Médecine*, Colmar, juillet 1955.)
- RILLIER et BARTHEZ. — Traité clinique des maladies des enfants, 1853, t. 2, p. 523.
- ROGER (H.), SEDAN (J.) et CARREGA (N.). — Nystagmus monoculaire et *spasmus nutans* homolatéral chez un nourrisson. (*Rev. O.N.O.*, 1934, 576-581.)

- ROGER, ROGER et GASTAUT. — Les cliniques atypiques du P.M. épileptique. (Soc. Franç. Neurol., 12 avril 1956.)
- ROUDINESCO (J.) et GEBER (M.). — De l'utilisation du test de Gesell pour l'étude du comportement du jeune enfant. (*Enfance*, septembre-octobre 1951, an. 4, n° 4, 309-322.)
- ROWE (A.H.). — Allergy in etiology of diseases. (*J. Lab. Clin. Med.*, 1927, 13, 31.)
- RUSHTON (J.G.). — Myoclonus epilepsy: report of 2 cases. (*Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.*, 1944, 19, 391-393.)
- SAINT-ANNE DARGASSIES. — La maturation neurologique du prématuré. (*Rev. Neurol.*, 1955, 93, n° 1, pp. 331-341.)
- SAMSON (D.). — L'E.E.G. du prématuré jusqu'à l'âge de trois mois et du nouveau-né. (Thèse, Paris, R. Foulon édit., 1955.)
- SAVITSKY (E.) and SPINELLI (V.). — Agenesis of the corpus callosum in infancy: clinical and roentgenology aspects. (*Am. J. Dis. Child.*, 1948, 76, 109.)
- SCHACHTER (M.). — Considération sur deux cas de *spasmus nutans*. (*Rev. Belge Neur. et Psych.*, mai 1935.)
- Nystagmus oculo-céphalitique et arriération mentale, syndrome encéphalitique post-coquelucheux. (*Arch. Fr. Péd.*, 1949, 467-470.)
 - Contribution à l'étude des rythmies chez l'enfant. (*Arch. Ped. del Uruguay*, 1950, 804-813.)
 - Etude sur les rythmies du jour et du sommeil chez l'enfant (*spasmus nutans*, tic de Salaam, *jactatio capitis nocturna*). (*Encéphale*, 1954, 43, n° 2, 173-192, Bibliogr.)
- SCHALTENBRAND (G.). — Normale Bewegungs und Lagereaktionen bei Kindern. (*Deutsche Ztschr. f. Nervenhe.*, 1925, 87, 23-59.)
- SMITH (J.R.). — Electroencephalogram during infancy and childhood. Rhythmic activities present in the neonate and their subsequent development. (*J. Genet. Psychol.*, 1938, 53, pp. 431-453.)
- The nature of the growth of the alpha waves. (*J. Genet. Psychol.*, 1938, 53, pp. 431-453.)
- SOHIER (R.), BUISSIÈRE (J.). — Méningites et méningoencéphalites à virus observées en France. (*Presse Méd.*, 1954, 62, 61, 1248-1252.)
- SOREL (L.), DUSAUCY-BAULOYE (A.). — A propos de 21 cas d'hypsarythmia de Gibbs. Son traitement spectaculaire par A.C.T.H. (*Acta Neur. und Psych. Belg.*, février 1958, 58, 95-218, pp. 130-141.)
- SPIEL (W.) et STROTZKA (H.). — L'épilepsie chez l'enfant et chez le sujet jeune. (*Arch. f. Psychiat.*, 4 mars 1954, 192, n° 1, 34-47, Bibliogr.)
- SPIELMEYER (W.). — Über eine besondere form von familiarer amaurotischer Idiotie. (*Neurol. Centralbl.*, 1906, 25, 51-55.)

- STAMPS (F.W.), GIBBS (E.L.) et HAASE (E.). — Epileptics patients treated with aureomycine. (*Dis. Nerv. System*, 1951, 12, 227.)
- SUTTER (J.M.), DEBRIE (M.L. Mme). — Encéphalite ourlienne à manifestations épileptiques. (*Soc. d'Oto-Neuro-Ophtalm.*, Alger, 7 juin 1955.)
- SWANK (R.L.). — Synchronization of spontaneous electrical activity of cerebrum by barbiturate narcosis. (*J. Neurophysiol.*, 1949, 12, 161-172.)
- SWANK (R.L.) and WATSON (C.W.). — Effects of barbiturates and ether on spontaneous electrical activity of dog brain. (*J. Neurophysiol.*, 1949, 12, 137-160.)
- TAYLOR (F.M.). — Myoclonic seizures in infancy and childhood. (*Texas St J. Med.*, 1952, 48, 647.)
- THIÉBAULT, SACREZ, RHONER, ISCH-TIEUSSARD. — Corrélations électro-cliniques dans 25 cas d'hypsarythmia de Gibbs. (*Revue Neurol.*, Liège, 1955, t. 93, n° 2, 1, 2 J.)
- THIEFFRY (S.). — Convulsions essentielles et l'épilepsie de l'enfant. (*Encycl. Méd.-Chir.*, « Deuxième Enfance ».)
- THIEFFRY (S.) et AICARDI (J.). — Les spasmes en flexion du nourrisson. (*Sem. des Hôp.*, avril 1958, 34, 19, 4.)
- THIEFFRY (S.), LEFEBVRE (J.), LEPINTRE (J.), FAURE (C.) et MASSELIN (S.). — Contribution à l'étude radiologique des malformations de la ligne médiane interhémisphérique. (*Acta Rad. Scand.*)
- THOMAS (A.). — Les premiers automatismes. (*Presse Méd.*, 11 mai 1946, n° 22, p. 303.)
- Réflexe occasionnel et innovation. (*La Médecine*, mai 1951, 32^e année, n° 5, pp. 9-12.)
- Les phénomènes de répercussivité. Système sympathique. Système cérébro-spinal. Les spasmes vasculaires. Asthme. Epilepsie. (Paris, Masson et Cie édit., 1929.)
- THOMAS (A.), DESCLAUX (P.), SAINT-ANNE DARGASSIES (Mme) et AUSSAGNEL (G.). — Troubles du développement de la motilité chez les nourrissons atteints d'une affection du système nerveux et chez les arriérés. (*Rev. Neurol.*, 1^{er} sem. 1952, t. 86, n° 4, 350-353.)
- THOMAS (A.) et AJURIAGUERRA (J. DE). — L'axe corporel. (Paris, Masson édit.)
- THOMAS (A.), AJURIAGUERRA (J. DE) et MALEYRIE (R.). — Epilepsie réflexe, rôle des excitations auditives et tactiles. (*Ann. Méd. Psychol.*, 1945, 103, I, 52-55.)
- THOMAS (A.) et SAINT-ANNE DARGASSIES (Mme). — Etudes neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson. (Paris, Masson édit.)
- THOMAS (A.), CHESNI (Y.) et SAINT-ANNE DARGASSIES (Mme). — Examen neurologique du nourrisson. (*Viè Médicale*, Paris, 1955, 1 vol., 48 p., 97 fig.)
- THOMAS (A.) et HANON (F.). — Les premiers automatismes. (*Rev. Neurol.*, 1947, 79, n° 9, pp. 641-648.)

- THOMAS (A.), LEPAGE (F.), FISCHGOLD (H.) et DELORIERE (H.). — E.E.G. chez un anencéphale du type protubérantiel. (*Rev. Neur.*, 1949, t. 81, pp. 238-240.)
- THOMAS (L.), PATERSON (Ph.). — Acute disseminated encephalomyelitis following immunizations with homologous brain extracts. (*J. Exp. Med.*, 1950, 92, 2, 133-152.)
- UIRO (J.). — Essai de définition du petit mal. (*Thèse*, Paris, 1953.)
- VASQUEZ-TURNER. — Epilepsia en flexion generalizada. (*Arch. Argent. Ped.*, 1951, 36, n° 3, 111-141.) (Une forme particulière d'épilepsie de l'enfant.)
- VIGOUROUX (R.), PIGANOL (G.), BOUDOURESQUES (J.). — Sur l'évolution des encéphalopathies infectieuses chroniques. (*Rev. Neur. Psych. Inf. Hyg. Ment. Enf.*, 1955, 3/7-8, 372-380.)
- VOISIN (G.). — Critique et place de l'auto-sensibilisation dans la pathologie du névraxe. Les maladies démyélinisantes. (*Presse Méd.*, 1954, 62, 16, 351-354.)
- WALTER (V.J.) et WALTER (W.G.). — The central effects of rythmic sensory stimulation. (*E.E.G. and Clinical Neurophysiology*, 1949, I, 1, pp. 57-86.)
— The effect of physical stimuli on the E.E.G. (*Journal of E.E.G. and Clinical Neurophysiol.*, 1949, I, suppl. n° 2, pp. 60-68.)
- WATSON (C.W.) and DENNY BROWN (D.). — Myoclonus epilepsy as a symptom of diffuse neuronal disease. (*Arch. Neurol. Psychiat.*, Chicago, 1952, 70, 151-168.)
- WEST (W.J.). — On a peculiar form of infantile convulsions. (*Lancet*, 1841, I, 724.)
- WILSON. — On decerebrate rigidity in man and the occurrence of tonic fits. (*Brain*, 1920, vol. 43, pp. 220-268.)
- WINTHSCH (J.). — Les manifestations motrices et mentales chez l'enfant. (Paris, Payot et Cie édit.)
- WOLF. — Etudes expérimentales des maladies démyélinisantes. (*Acta Neurol. Psych. Belgica*, 1954, 9, 621-633.)
- YANNET (H.) with DEAMER (W.C.) and BARBA (P.S.). — Round table discussion on convulsive disorders in children. (*Pediatrics*, 1949, 4, 677-688.)
- ZELLWEGER (H.). — Observations sur le problème des convulsions infantiles. (*Deutsche Med. Wschr.*, 11 septembre 1953, 78, n° 37, 1253-1259, Bibliogr.)
- ZELLWEGER (H.) et HESS (R.). — Familiare Blitz. Nick und Salaamkrampfe. (*Deutsche Med. Wschr.*, 1950, 85-94.)
- ZELLWEGER (H.). — Krampfe in Kindesalter. (*Helv. Ped. Acta*, 1948, suppl. V, 3, 141.)

INTRODUCTION	15
OBSERVATIONS TYPIQUES (Obs. n° 1 à 15)	20
ETUDE ANALYTIQUE	53
DISCUSSION	58
SPASMES EN FLEXION ET HYPARSYRTHMIA CONSTITUENT-ILS UNE ENTITÉ NOSOLOGIQUE ?	58
— Fluctuations symptomatologiques du tableau typique	58
— Cas à symptomatologie dissociée	59
a) <i>Spasmes en flexion sans "Hypsarythmia"</i> (Obs. n° 16 à 20)	60
b) <i>"Hypsarythmia" sans spasmes en flexion</i> (Obs. n° 20 à 30)	69
— Etiologie	101
— Conclusion	102
RECHERCHE DE LA SIGNIFICATION DES SYNDROMES CARACTÉRISTIQUES ET DE LEUR ASSOCIATION	103
— Les spasmes en flexion	103
a) <i>Spasmes en flexion et épilepsie</i>	103
b) <i>Ressemblance du spasme en flexion et du réflexe de Moro</i>	105
— Le tracé électroencéphalographique de type "Hypsarythmia"	110
a) <i>Maturation et évolution morphologique des activités électro-encéphalographiques chez le nourrisson et le jeune enfant normaux</i>	110
b) <i>Maturation et potentiels pathologiques</i>	111
c) <i>Le syndrome électrographique d' "Hypsarythmia"</i>	111
— Le déficit psychomoteur	115
— Conclusion	117
ETIOPATHOGÉNIE	118
CONCLUSIONS	121
BIBLIOGRAPHIE	125

IMPRIMERIE
R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS (XIV^e)
